

L'EXSTROPHIE VÉSICALE ET L'ÉPISPADIAS

ÉTUDE PATHOGÉNIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le Lundi 30 Juillet 1894

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

MARIUS DURAND

EX-INTERNE DES HÔPITAUX ET DE LA MATERNITÉ

AIDE D'ANATOMIE A LA FACULTÉ

Né à Roanne (Loire), le 7 décembre 1868



LYON

IMPRIMERIE NOUVELLE

3, Rue Sainte-Catherine, 3

Juillet 1894

L'EXSTROPHIE VÉSICALE ET L'ÉPISPADIAS

ÉTUDE PATHOGÉNIOUE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le Lundi 30 Juillet 1894

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

MARIUS DURAND

EX-INTERNE DES HÔPITAUX ET DE LA MATERNITÉ

AIDE D'ANATOMIE A LA FACULTÉ

Né à Roanne (Loire), le 7 décembre 1868



LYON

IMPRIMERIE NOUVELLE

3, Rue Sainte-Catherine, 3

Juillet 1894

PERSONNEL DE LA FACULTE

MM. LORTET.

DOYEN.

GAYET.

ASSESEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. DESGRANGES, PAULET, BOUCHACOURT, CHAUVEAU.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	}	MM. LÉPINE.
Cliniques chirurgicales.		BONDET.
Clinique obstétricale et Accouchements.		OLLIER.
Clinique ophthalmologique		PONCET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.		FOCHIER.
Clinique des maladies mentales		GAYET.
Physique médicale.		GAILLETON.
Chimie médicale et pharmaceutique		PIERRET.
Chimie organique et Toxicologie		MONOYER.
Matière médicale et Botanique.		HUGOUNENQ.
Zoologie et Anatomie comparée		GAZENEUVE.
Anatomie.		FLORENCE.
Anatomie générale et Histologie.		LORTET.
Physiologie.		TESTUT.
Pathologie interne.		RENAUT.
Pathologie externe.		MORAT.
Pathologie et Thérapeutique générales.		TEISSIER.
Anatomie pathologique.		BERNE.
Médecine opératoire		MAYET.
Médecine expérimentale et comparée.		TRIPPIER.
Médecine légale.		POLLOSSON (MAURICE).
Hygiène		ARLOING.
Thérapeutique		LACASSAGNE.
Pharmacie		ROLLET.
		SOULIER.
		CROLAS.

PROFESSEUR ADJOINT

Clinique des Maladies des Femmes. LAROYENNE.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des Maladies des Enfants. MM. WEILL, agrégé.
 Accouchements. POLLOSSON (A.), —
 Botanique. BEAUVISAGE, —

AGRÉGÉS

MM. AUGAGNEUR	MM. DIDELOT	MM. ROCHET	MM. WEILL
BEAUVISAGE	GANGOLPHE	RODET	BARRAL
CONDAMIN	JABOULAY	ROLLET Etienne	chargé des fonctions d'agrégé.
COURMONT	LANNOIS	ROQUE	MOREAU
DEROIDE	PERRET	ROUX	chargé des fonctions d'agrégé.
DEVIC	POLLOSSON Aug.	VIALLETON	

M. ETIEVANT, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. OLLIER, président; M. POLLOSSON (M.), assesseur; MM. VIALLETON et CONDAMIN, agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. OLLIER

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE

COMMANDEUR DE LA LÉGION D'HONNEUR

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ VIALLETON

A MES MAÎTRES

DANS LES HOPITAUX ET A LA FACULTÉ

PRÉFACE

L'embryologie de la région uro-génitale vient, en quelques années, d'être entièrement refondue et les notions qu'on possédait sur l'édification de ses organes ont fait place à des connaissances nouvelles, fertiles en déductions tératogéniques. Il nous a paru intéressant d'étudier les découvertes récentes touchant à cette question et de les appliquer à la pathogénie si discutée de l'exstrophie vésicale et de l'épispadias.

L'idée de ce travail nous a été inspirée par la lecture d'un mémoire de M. Vialleton, paru dans les *Archives Provinciales de Chirurgie* de septembre 1892. Nous ne saurions trop remercier M. Vialleton d'avoir bien voulu nous permettre de faire de sa théorie le sujet de notre thèse et nous ne craignons qu'une chose, c'est d'être resté très inférieur à notre

tâche. Qu'il reçoive en même temps que nos remerciements le regret que nous éprouvons de n'avoir pas mieux profité du sujet plein d'intérêt qu'il nous avait confié.

Nous avons divisé en quatre chapitres cette étude pathogénique :

Le premier est destiné à donner une sorte de revue générale de l'embryologie de la région urogénitale.

Le second renferme l'exposé succinct des théories émises jusqu'à nos jours pour expliquer l'exstrophie.

Le troisième est consacré à l'exposé de la pathogénie que nous proposons pour l'exstrophie. Il comprend, en outre, la pathogénie de l'épispadias et l'étude de l'épispadias chez la femme, destinée surtout à montrer les liens qui unissent l'épispadias et l'exstrophie.

Dans un dernier chapitre, nous ferons l'étude critique des théories proposées jusqu'ici, théories rapportées déjà au chapitre second.

C'est pour nous un devoir bien doux à remplir que de remercier ici les excellents maîtres qui pendant nos études médicales ont bien voulu nous faire profiter de leurs connaissances cliniques et de leurs travaux.

M. le professeur Ollier nous a fait le plus grand honneur en acceptant la présidence de cette thèse. Nous sommes heureux d'avoir pu devenir son élève à la fin de notre internat de façon à pouvoir nous mieux pénétrer de ses leçons.

Que M. le professeur Poncet et M. le professeur

M. Pollosson veulent bien recevoir nos remerciements pour leur amabilité constante à notre égard, soit pendant notre internat dans leur service soit au laboratoire de médecine opératoire, où ils voulurent bien nous confier la direction d'une table.

A M. le professeur Lépine, nous devons la plus grande partie de nos connaissances en clinique médicale; si ce maître éminent compte beaucoup d'élèves plus brillants, il en a peu d'aussi reconnaissants.

M. Levrat, chirurgien-major de la Charité, qui deux fois déjà fut notre chef et qui, une troisième fois, dirige nos études à la maternité de la Charité, s'est montré pour nous plus qu'un maître bienveillant. Qu'il veuille bien croire que notre plus vif désir est de conserver son amitié.

Que MM. Chappet et Carrier dont nous sommes fier d'avoir été l'interne veuillent bien agréer l'hommage de notre reconnaissance.

M. le professeur Condamin est pour nous le plus dévoué des maîtres. Nous sommes heureux de trouver ici une occasion de lui exprimer nos remerciements pour les marques nombreuses de bienveillance qu'il ne cesse de nous témoigner.

Il nous reste maintenant à remplir un devoir pénible, car nous devons rappeler que nous avons perdu l'un de nos premiers maîtres. Nous eûmes le bonheur d'assister le professeur Tripier dans ses dernières opérations. C'est pour nous un souvenir bien précieux d'avoir pu être quelques temps son élève et c'est avec le plus grand respect que nous con-

servons la mémoire de ce maître si aimé et si regretté.

Nous ne saurions oublier nos amis et nos collègues qui ont bien voulu nous faire profiter de leurs connaissances des langues étrangères et notre ami Allemand, interne provisoire, qui s'est chargé de dessiner les deux planches terminant ce modeste travail.

L'EXSTROPHIE VÉSICALE ET L'EPISPADIAS

ÉTUDE PATHOGÉNIQUE

CHAPITRE PREMIER

EMBRYOLOGIE DE LA RÉGION SOUS-OMBILICALE

LE CLOAQUE INTERNE

Il est indispensable, pour comprendre l'exposé pathogénique qui va suivre, de connaître les phénomènes qui se produisent dans le développement de la région sous-ombilicale de l'embryon. Il importe même de commencer cette étude aux premiers stades de l'évolution embryonnaire.

Considérons d'abord un jeune embryon étalé en un plan à la surface de l'œuf. Sur ce plan, on voit, sur la ligne médiane, en avant, une gouttière, premier rudiment du système nerveux central, et en arrière, une autre formation, *la ligne primitive*. Celle-ci occupe toute la partie postérieure de l'em-

bryon à partir du point où cesse la gouttière médullaire avec laquelle elle a été longtemps confondue. Elle est constituée par une sorte de fusion des trois feuillets du blastoderme en une masse unique et homogène de cellules identiques alors que partout, en dehors d'elle, les trois feuillets sont distincts.

Les rapports de cette ligne avec le corps du futur animal ont été très diversement interprétés. On a cru pendant longtemps qu'elle se trouvait en dehors de l'embryon et on la considérait comme une formation transitoire n'édifiant rien de définitif. Aujourd'hui, on admet que toute sa longueur sert à l'édification du corps et on semble réduire de plus en plus la portion qui se forme en avant d'elle.

Pour ce qui nous intéresse, il suffit de savoir que toute la région ano-génitale est dans la sphère d'action de la ligne primitive, de sorte que nous pouvons abandonner la portion antérieure de l'embryon et ne nous occuper que de sa partie postérieure. (*Pl. I, fig. 1.*)

Bientôt l'embryon va prendre la forme d'une petite nacelle par suite de la formation des extrémités antérieure et postérieure. Les choses se passent, en ce dernier point, comme si la partie postérieure de la ligne primitive tournait, la partie antérieure restant fixe, de façon à ce que ces deux moitiés fassent un angle dont le sinus est tapissé par l'entoderme. Il est bien entendu que cette explication est destinée seulement à montrer comment se constitue l'extrémité postérieure et non à en donner réellement le mode de production. (*Pl. I, fig. 2.*)

La petite lame qui a exécuté cette bascule apparente offre une grande importance et présente une constitution spéciale dans la plus grande partie de son étendue. Gasser (1) avait vu, chez le poulot, que l'absence de mésoderme en ce point amène au contact l'ectoderme et l'entoderme, et que c'est juste à cette place que se creusait plus tard l'anús. Kolliker, Strahl, puis Bonnet, Mihalkowicz, Keibel, étudièrent cette région qui, à cause de sa destinée, fut appelée *membrane anale*.

Les uns, Gasser, Strahl (1) la considèrent comme formée par la fusion des deux feuillets externe et interne du blastoderme ; les autres, comme Mihalkowicz (2), croient qu'elle comprend les trois feuillets fusionnés.

La plupart des auteurs la considèrent comme occupant la partie extrême de la ligne primitive ; immédiatement en arrière d'elle on sortirait de l'aire embryonnaire et on trouverait, la limitant, le reflet du repli amniotique (Strahl). D'autres, Strahl chez le lapin, Keibel (3) chez le cochon d'Inde, ont vu la ligne primitive se continuer en arrière de la membrane anale, imprimant sa trace sur cette dernière.

M. Vialleton (4) admet qu'elle ne touche pas à la réflexion de l'amnios, entre ces deux formations il

(1) Gasser. *Arch. f. anat. und Entwickl.*, 1880.

(1) Strahl. *Arch. fur. Anat. und Entwickl.*, 1886.

(2) Mihalkowicz. *Journ. internat. d'anat. et de phys.*, 1886.

(3) Keibel. *Zur Entwickl. der Harnblase* in *Anat. Anzeiger*, 1891.

(4) Vialleton. *Exstrophie de la Vessie*, *Arch. provinc. de chirurgie*, 1892.

existe une mince bande de paroi blastodermique primitive appartenant à la somatopleure.

On est beaucoup mieux fixé sur la destinée de cette membrane anale que sur sa constitution et ses rapports. Ce n'est qu'une formation transitoire. Rapidement, comme Gasser l'avait déjà observé, on voit les cellules à forme épithéliale qui la constituent se disjoindre, offrir des vacuoles, et bientôt tomber en laissant à leur place un canal cylindrique, divisé en deux portions par une cloison transversale. L'orifice postérieur est le futur anus, l'antérieur est du domaine de l'appareil génito-urinaire. Au moment où elle se désagrège, la membrane anale présente une épaisseur considérable relativement à sa largeur. C'est pourquoi Tourneux (1) qui a fait sur ce point des recherches d'une grande précision a proposé de l'appeler bouchon cloacal, sa chute produisant une ouverture dans le cloaque interne.

L'angle formé par le mouvement de bascule de la partie postérieure du corps embryonnaire correspondait jusqu'ici à la partie postérieure de la membrane anale. Cet angle va s'allonger sous forme d'une saillie s'incurvant un peu en dessous. C'est là ce qu'on appelle le bourgeon caudal. Dans son épaisseur se continue un prolongement de la cavité entodermique ou intestinale, c'est l'intestin post-anal.

On admet que c'est lui qui communique chez certains animaux avec la cavité médullaire par l'inter-

(1) Tourneux. *Journ. de l'An* 1888, et Passim, *Comptes rendus de la Société de biologie*.

médiaire du canal neurentérique. L'intestin post-anal n'a pas d'importance, peut-être même (O. Hertwig) n'est-il constitué que par un cordon plein sans cavité centrale. Nous pouvons donc en faire abstraction et considérer l'intestin comme constituant un cul-de-sac dont le fond correspond à la partie postérieure de la membrane anale.

Ce cul-de-sac porte le nom de *cloaque interne*. La paroi dorsale de cette cavité est constituée par la ligne primitive, c'est-à-dire par la région du dos du petit embryon. Sa paroi ventrale présente deux portions nettement distinctes et cette distinction a une importance considérable au point de vue de son évolution et surtout des malformations qui vont donner lieu à l'exstrophie vésicale, car les destinées de chacune de ces deux parties sont absolument différentes. La membrane anale (Gasser, Tourneux) doit disparaître et son rôle n'est que transitoire, l'autre doit présider à la formation de toute la paroi abdominale comprise entre l'urèthre et l'ombilic, comme on le verra plus loin. Elle est très courte cependant à ce moment, comprise entre le bord antérieur de la membrane anale et le point où commence la réflexion du capuchon amniotique. Elle est constituée par l'ectoderme embryonnaire doublé du feuillet mésodermique fibro-cutané. C'est une petite portion de la somatopleure, entre elle et la splanchnopleure s'étend, chez le poulet, la cavité du coelome. Nous appellerons cette portion de la lame ventrale du cloaque, *paroi primordiale*.

On doit maintenant (*Pl. I. fig. 3*), faire entrer en

ligne de compte la vésicule allantoïde qui existait peut-être (M. Duval) avant que la membrane anale n'ait effectué son mouvement de bascule. Il serait inutile de passer en revue les hypothèses si nombreuses et les travaux si considérables qui ont été faits par les auteurs au sujet de l'origine de l'allantoïde. On peut considérer cet organe comme une évagination de la paroi inférieure du cloaque interne se produisant immédiatement en avant du bord antérieur de la membrane anale. Le point d'origine de cette évagination est, au début, tout à fait voisin de l'ombilic intestinal, c'est-à-dire de l'orifice très large qui fait communiquer avec la vésicule ombilicale la cavité de la petite nacelle représentée par l'embryon. Le petit bourgeon qui sépare ces deux conduits aura par la suite une importance considérable car c'est lui qui doit s'allonger pour descendre en quelque sorte vers la région périnéale, cloisonnant ainsi le cloaque.

Actuellement, donc, nous avons à la partie postérieure de l'embryon, une cavité formée sur sa face dorsale, par la paroi dorsale de l'embryon et sur sa face ventrale, par une lame sur laquelle nous trouvons, d'arrière en avant, la membrane anale, une paroi primordiale étroite, l'origine de l'allantoïde, le point de départ de la future cloison du cloaque et enfin l'ouverture de l'ombilic intestinal.

CLOISONNEMENT DU CLOAQUE. — LE VESTIBULE
URO-GÉNITAL

Le cloaque ainsi constitué va être divisé en deux portions, l'une antérieure, l'autre postérieure, par la formation d'une cloison transversale. La cavité unique d'abord, va donc offrir deux divisions, l'une postérieure, destinée à faire partie du tube digestif, l'autre, antérieure, appartenant à l'appareil génito-urinaire (1). Avant d'étudier les destinées de chacune de ces portions, il faut voir quel est le mécanisme de leur séparation.

Rathke (2), le premier, a donné une théorie de ce cloisonnement. Pour lui, la portion de l'entoderme comprise entre l'insertion de l'allantoïde et celle de la vésicule ombilicale s'allonge et s'avance, dans la cavité cloacale, descendant vers la future région périnéale. Elle constitue ainsi une sorte de mur,

(1) Retterer a montré que dès l'origine du cloaque, ces deux portions sont distinctes. Leur épithélium n'a pas la même constitution. Cette constatation ruine une opinion autrefois admise par Cadiat. Celui-ci étonné de voir l'épithélium de la vessie prendre le type pavimenteux avait tardé à lui donner une origine ectodermique. Il pensait que, après l'ouverture du cloaque à l'extérieur, l'ectoderme se prolongeait dans sa cavité et la tapissait, se substituant peu à peu à l'entoderme allantoïdien primitif. Cette théorie avait été déjà attaquée par un fait de Tourneux et Wertheimer, montrant que l'épithélium vésical pouvait présenter sa forme normale sur les fœtus mal formés dont le sinus urogénital était resté clos.

(2) Rathke, *Entwicklungsgeschichte*, 1832-1833.

tendant à cloisonner le cloaque : on l'appelle *éperon périneal*. En même temps que s'effectue cette descente, les parois latérales du cloaque se soulèvent chacune en un pli qui s'avance vers son congénère jusqu'à s'unir à lui. Ce sont les *replis de Rathke*.

Dans l'esprit de cet auteur, le cloisonnement est donc dû à deux facteurs : l'abaissement de l'éperon et la fusion des deux replis. La partie inférieure de ces derniers doit constituer le périnée.

Cette donnée resta classique pendant longtemps puis on oublia un peu les replis de Rathke pour donner le maximum d'importance à l'éperon périnéal.

Kolliker (1), par exemple, dit que chez le lapin, il paraîtrait que la croissance du repli périnéal produirait la division du cloaque, mais il ajoute que « ceci n'est pas nécessairement applicable à l'homme. »

Cette tendance s'affirme avec Mihalkowickz (2) et c'est la progression de l'éperon qui va constituer toute la cloison. Celle-ci vient se terminer sur deux replis cutanés latéraux, les anciens replis de Rathke, dont le rôle est ainsi réduit, ou à peu près, à l'édification des portions cutanées du périnée.

Tourneux (3) publia ensuite un mémoire où tout est rapporté à l'éperon périnéal. Celui-ci descend de plus en plus, séparant en deux portions le cloaque encore fermé par le bouchon cloacal. Le bord inférieur de l'éperon arrive au contact du bouchon qui s'accolle à lui et se désagrège.

(1) Kolliker. *Embryologie*, trad. franc.

(2) Mihalkowickz. *Loc. cit.*

(3) Tourneux. *Journ. d'an.*, 1888.

« Plus tard, dit Tourneux, poursuivant son mou-
« vement d'abaissement, il proémine au dehors et
« constitue le raphé médian du périnée. A l'origine,
« l'épithélium qui tapisse le bord inférieur de ce
« repli est une dépendance du feuillet interne (épi-
« thélium du cloaque). Chez l'adulte, l'épithélium
» qui recouvre le raphé périnéal, appartient au type
« pavimenteux stratifié. Nos recherches ne nous
« permettent pas d'indiquer si l'épithélium ento-
« dermique qui recouvre le repli périnéal se trans-
« forme directement en épiderme en arrivant à la
« surface cutanée ou s'il est remplacé progressive-
« ment par l'épithélium ectodermique de la mem-
« brane anale ou encore des parties adjacentes de
« la peau. »

Il n'y a donc pas pour Tourneux, de repli de Rathke. On peut en trouver une apparence sur certaines coupes. Cette apparence est due à ce que le bord inférieur de l'éperon représente non une ligne droite mais une courbe à concavité tournée vers le périnée.

Tourneux a opéré sur des moutons (1) et ignore si les choses se passent autrement chez les autres animaux.

Retterer (2) est venu faire une sorte de réaction en faveur des replis de Rathke. « Ceux-ci débutent,
« dit-il, à la partie supérieure du cloaque et, comme
« deux rideaux transversaux qui s'avancent l'un

(1) Soc. de Biologie, 1890.

(2) Retterer. *Journ. de l'anat.*, 1890 et Soc. de Biologie de janvier 1890.

« vers l'autre, ils cloisonnent la cavité cloacale ». Ce sont donc ces replis qui constituent la cloison, plus ou moins compliquée suivant le sexe, située entre l'allantoïde et l'intestin. Leurs portions cutanées et juxta-cutanées vont former le périnée où persiste la trace de leur suture et tous les tissus compris entre l'anus et la cavité uréthrale.

Le cloisonnement, dont le mécanisme est, comme on le voit, si discuté, commence à s'opérer vers le milieu du deuxième mois de la vie intra-utérine. Au cours du troisième mois, la séparation est complète mais la cloison est encore très mince. Ce n'est qu'au quatrième mois que se constitue réellement le périnée, d'après Hermann et Tourneux (1).

Le cloisonnement effectué, les deux cavités dérivées du cloaque vont évoluer bien différemment.

La postérieure va devenir le rectum et, en outre, une portion de l'intestin sus-jacent. Dans l'état actuel de la science, il est impossible de préciser les limites de la portion d'intestin qui trouve son origine dans cette partie de l'embryon. La seconde est habituellement désignée sous le nom de uro-génitale, mais, ici, les opinions sont très dissemblables.

En 1830, J. Muller (2) admettait que, dans la division antérieure du cloaque, venaient aboutir, l'un près de l'autre les conduits de Wolff et de Muller et les uretères. Aussi donna-t-il à cette portion le nom de *sinus uro-génitalis*.

(1) *In dictionnaire de Dechambre.*

(2) J. Muller. *Bildungs der Genit.*

Valentin, (1) cinq ans plus tard, trouva que le mot de *canalis uro-génitalis* était plus exact.

Les trois conduits, pour ces deux auteurs, débouchaient à la partie supérieure de cette division antérieure et c'était elle tout entière qui méritait le nom de *sinus* ou *canalis uro-génitalis*.

En 1848, Meckel (2) fit remarquer que la partie inférieure de cette cavité, celle qui est située au-dessous de l'abouchement des canaux génitaux, mérite seule cette dénomination, et cette distinction fut admise par Leuckart (1853) et par Kolliker. Bischoff garda à tout le conduit le nom de sinus uro-génital et dit : « sa dernière portion demeure commune; c'est « le vestibule uro-génital ».

Tourneux et Legay (3) disent : « Il serait préférable, peut-être pour éviter toute confusion, de désigner, cette portion inférieure aux dépens de laquelle « se formeront les régions membraneuse et bulbaire du canal de l'urèthre chez l'homme et le « vestibule chez la femme, sous le nom de conduit « uro-génital applicable aux deux sexes. »

Kolliker (4) fait remarquer que cette portion a un très faible développement. Alors que la vessie, l'utérus et le vagin s'accroissent dans de notables proportions entre les troisième et sixième mois, la portion uro-génitale s'allonge à peine.

La partie de la division antérieure du cloaque qui

(1) Valentin. *Handbuch der Entwick d. merc.*

(2) Meckel. *Handb f. Path. An.*

(3) Tourneux et Legay. *Journ. de l'An.*, 1884.

(4) Kolliker. *Loc cit.*

mérite le qualificatif de uro-génitale est donc en réalité très courte. Les distinctions si nombreuses faites dans le nom qu'on leur a donné viennent de l'ignorance où nous sommes des détails de l'embryologie de cette région. On sait bien que les trois conduits : uretère, canal de Wolff et canal de Muller aboutissent à l'allantoïde, mais, on ne sait pas exactement comment ils se comportent entre eux et par rapport à l'allantoïde.

On trouve bien dans les auteurs des schemas, mais il n'existe nulle part de planche figurant exactement leur point d'abouchement. Celui-ci, du reste subit des déplacements considérables soit dans les premiers stades, soit plus tard et l'aspect de la région est ainsi totalement modifié. Tout ce qu'on peut dire, c'est qu'il existe en avant du périnée un conduit qui présente deux portions, l'une supérieure exclusivement urinaire, l'autre inférieure commençant à l'ouverture des conduits génitaux et méritant le nom de génito-urinaire ; mais rien, jusque là, ne prouve que cette dernière portion provienne du cloaque interne. Tourneux (1) distinguait déjà au sinus uro-génital deux portions, l'une supérieure ou allantoïdienne, c'est-à-dire provenant du cloaque, l'autre inférieure qui se creuse à la place du bouchon cloacal et qui, par conséquent, ne figurait pas dans le cloaque primitif. L'existence de la première de ces portions n'est pas encore absolument démontrée.

Chez l'homme, on a au début une sorte de ren-

(1) Tourneux. *Journ. d'An.* 1888.

flement du conduit allantoïdien, la future vessie, dans lequel débouchent deux conduits : celui de Muller et un court tube, tronc commun des canaux de Wolff et de l'uretère.

A mesure que s'opère le cloisonnement du cloaque, on voit ce tube uretéro-wolffien diminuer de longueur, si bien que les deux canaux ne tardent pas à s'ouvrir isolément dans l'allantoïde. L'accroissement des tissus qui les séparent les éloigne de plus en plus l'un de l'autre et bientôt, le conduit éjaculateur, c'est-à-dire le pied du canal de Wolff, arrive au niveau de la face cloacale du bouchon de Tourneux, ou n'en est séparé que par une distance très faible. Ce court espace du conduit allantoïdien, si toutefois il existe, qui est compris entre l'ouverture du canal wolffien et le bouchon, mérite seul le nom de sinus uro-génital, car seul il provient du cloaque. Il deviendra plus tard une portion de l'urèthre postérieur situé en aval du *veru montanum*.

Il n'y aurait donc chez l'homme qu'une très faible portion de la division antérieure du cloaque qui devienne réellement génito-urinaire. La plus grande partie du conduit qui mérite ce nom semble provenir de la cavité créée secondairement par la chute du bouchon de Tourneux.

Chez la femme, il en est de même. Ici, le canal de Wolff s'atrophie et disparaît, le canal de Muller se développe et s'éloigne de l'uretère, il descend et son ouverture vient se mettre en rapport avec la face cloacale du bouchon de Tourneux. Comme

précédemment, donc, le cloaque interne ne fournirait qu'une très faible portion du conduit génito-urinaire, une petite portion de la vulve.

Tout ceci revient à dire, en somme, que le tube servant de voie commune d'excrétion des produits génitaux et urinaires provient dans sa majeure partie de la cavité laissée libre par la chute du bouchon de Tourneux et, probablement, pour une très petite portion du cloaque interne, cette dernière portion pouvant fort bien ne pas exister.

On ne peut donc conserver à la division antérieure du cloaque, le nom de sinus uro-génital. Il vaut mieux, pour rester dans les limites de la vérité, l'appeler plus simplement conduit allantoidien. La partie réellement génito-urinaire peut s'appeler *vestibule uro génital*, nom qui implique ses fonctions, mais ne préjuge rien de son origine et n'expose à aucune confusion.

LA VESSIE ET L'URÈTHRE POSTÉRIEUR. — LA PAROI
ABDOMINALE.

On connaît maintenant les doctrines qui ont eu cours au sujet du sinus uro-génital ; il faut étudier le développement de l'autre portion de la division antérieure du cloaque, c'est-à-dire de la région exclusivement urinaire de l'allantoïde (vessie, ouraque et urèthre).

Comme cette formation présente avec la paroi

abdominale des rapports embryologiques très étroits et que, d'autre part, leurs lésions sont communes dans l'exstrophie, il faut voir en même temps le développement de ces deux organes.

Nous avons vu que l'allantoïde naît sous la forme d'une évagination du cloaque interne en avant de la membrane anale, tout contre elle. Elle s'allonge de plus en plus, sort de l'ombilic cutané, et fait saillie dans le coelome externe où elle se développe largement. On peut donc (*Pl. I. fig. 4*). lui considérer deux portions, l'une renflée, située dans le coelome externe, entre la vésicule ombilicale et le capuchon amniotique postérieur, l'autre, pédiculée, contenue dans l'abdomen entre la paroi infra-ombilicale et l'intestin postérieur.

Cette dernière est pour nous d'une importance considérable. C'est un tube entodermique revêtu extérieurement d'une masse épaisse de mésoderme et traversant la cavité abdominale. Elle contracte avec la paroi fibro-cutanée les supports variables suivant les espèces. Chez les animaux qui, comme le poulet, ont une allantoïde libre, elle forme un tube tout à fait indépendant. Elle est complètement entourée par la cavité pleuro-péritonéale qui l'isole des organes voisins de la paroi abdominale comme de l'intestin. Cette disposition est très nette dans l'atlas de Mathias Duval (*Pl. XXVII, fig. 431. Pl. XXXV, fig. 543, etc.*). Chez l'homme, il ne semble pas en être de même. On sait en effet que chez l'embryon humain, l'allantoïde n'est jamais libre dans le coelome externe. His a montré que cette portion de l'organe glisse le

long du capuchon caudal de l'amnios, sans interposition de cœlome, pour atteindre le chorion auquel l'embryon est ainsi rattaché par un cordon postérieur qu'on appelle le *pédicule ventral*. De même, l'allantoïde intra-embryonnaire paraît intimement rattachée à la paroi abdominale par une masse mésodermique dans laquelle n'apparaît pas le clivage qui forme chez le poulet, suivant les figures de M. Duval, la portion du cœlome qu'on vient de signaler. Cette masse mésodermique va donner naissance aux éléments de cette région compliquée connue sous le nom de cavité prévésicale ou de Retzius. C'est à cause de cette disposition, que chez l'homme, la vessie n'est pas comme chez certains animaux, entourée complètement de péritoine.

Le pédicule allantoïdien se forme par l'allongement progressif de l'évagination primitive du cloaque qui lui donne naissance. Cette évagination glisse le long de la paroi abdominale, s'éloignant de plus en plus de son point d'implantation sur le cloaque, le bord antérieur de la membrane anale. On verra tout à l'heure que cette paroi abdominale se constitue par accroissement interstitiel de la petite paroi primordiale comprise entre la membrane anale et le reflet de l'amnios. L'allantoïde suit un développement en longueur parallèle, atteint l'ombilic cutané et le traverse pour s'épanouir en dehors en une vésicule.

La portion la plus postérieure de l'allantoïde se forme d'une façon différente. Son pédicule, au début, débouche dans le cloaque non encore divisé, au

niveau de la membrane anale. Plus tard, à la suite de la formation de l'éperon périnéal, le cloaque se trouve diminué de hauteur puisque, à mesure que descend l'éperon, une partie de la cavité cloacale passe dans l'allantoïde. La portion du pédicule qui a ainsi pour paroi postérieure l'éperon périnéal a pour paroi antérieure la membrane anale. Keibel a voulu accorder dans la constitution de la vessie une grande importance à ce segment postérieur du pédicule allantoïdien. Il écrit que « chez l'homme et le cochon d'Inde, la membrane anale empiète sur cette partie du cloaque qui passe dans la vessie ».

En y réfléchissant bien, on s'aperçoit que Keibel a dû s'exagérer l'étendue de la portion du réservoir urinaire que limite en avant la membrane anale et il est tout probable que cette étendue est, en réalité, très petite par rapport à la surface de la vessie. Elle paraît devoir être limitée à l'ouverture urinaire, méat de la femme, section de l'urèthre membraneux de l'homme. En effet, l'évolution de la membrane anale et du bouchon cloacal qui lui succède, telle qu'elle a été établie par les travaux de Tourneux et des autres embryologistes (Strahl, Gasser, Bonnet), qui se sont occupés de cette question, aboutit toujours et uniquement à la création d'un orifice qui, dans le cas particulier, est l'orifice urinaire. Pour édifier autre chose qu'une cavité, comme elle occupe tout l'espace qui sépare le cloaque de l'extérieur, il lui faudrait donner naissance à deux formations distinctes, la paroi vésicale et celle de l'abdomen. Elle devrait donc se cliver dans une portion de son

étendue. Or, jamais un phénomène semblable de clivage n'a été observé par les auteurs.

La membrane anale, comme l'a très bien compris Keibel est en réalité un point de l'abdomen où les parois vésicale et cutanée sont communes, mais, cette portion du réservoir urinaire correspond non au corps de la vessie mais à son extrémité, elle doit être rattachée non à la vessie, mais plutôt au sinus uro-génital. Il est certain, en effet, que si la portion du cloaque limitée en avant par la membrane anale est très vaste chez l'embryon de 15 millimètres, étudié par Keibel, elle doit nécessairement se réduire beaucoup par la suite, sinon en réalité, du moins par rapport aux portions environnantes. Dès lors, la vessie se formera surtout aux dépens de la portion du pédicule allantoïdien qui s'allonge parallèlement à la paroi primordiale dont le développement est considérable. Nous insistons sur ce fait que la membrane anale ne forme pas les parois de la vessie, parce que la pensée de Keibel a été dernièrement exagérée par Gilis (1). Cet auteur admet que la membrane anale, non-seulement s'étend sur une partie de la vessie, mais encore arrive jusqu'à l'ombilic. Il faudrait donc que le bouchon cloacal fournit toute la paroi abdominale, sous-ombilicale, et toute la paroi antérieure du tractus ouraco-vésical. Une pareille destinée est en contradiction avec les travaux parus jusqu'à ce jour sur ce sujet. Nous ne voulons pas dire que les choses ne se passent pas

(1) Gilis. *Semaine Médicale*, 1894, n° 12.

comme le prétendent Keibel et Gilis, mais on est forcé d'admettre que cette opinion est contraire aux faits connus jusqu'ici.

L'exagération de la théorie de Gilis nous a justement mis en garde contre la donnée de Keibel et nous a porté à conclure, comme on vient de le voir, que la membrane anale est en réalité limitée à un très petit espace, répondant, chez l'adulte, à l'ouverture urinaire et qu'elle n'édifie nullement les parois de la vessie. C'est, d'après les auteurs, une formation transitoire qui ne forme que momentanément la paroi du cloaque.

Dans la cavité allantoïdienne, ainsi constituée, vont s'isoler trois portions. La partie supérieure gardera une faible largeur et s'allongera, au contraire, pour former un conduit long et étroit, c'est l'ouraque. La portion moyenne se renflera pour donner la vessie; la partie la plus inférieure restera canaliculée pour devenir une partie de l'urèthre postérieur de l'homme et l'urèthre de la femme. On est forcé, ici, de rester dans des termes très vagues et rien ne permet de préciser mieux les limites de ces trois portions. Comme on ignore absolument le développement des muscles, des vaisseaux, etc., la science manque encore de points de repère précis pour séparer, dans le canal allantoïdien, ce qui doit être urèthre et ce qui doit être vessie. La migration du canal de Wolff, étudiée à propos du sinus uro-génital montre combien est grande notre ignorance et combien seraient hypothétiques les tentatives de précision.

La raison qui a fait chercher ailleurs que dans la membrane anale l'origine de la paroi vésicale force à trouver ailleurs aussi celle de la paroi abdominale. On a longtemps enseigné que les parois ventrales se formaient par soudure sur la ligne médiane des deux lames ventrales marchant à la rencontre l'une de l'autre après s'être incurvées en quelque sorte sur les côtés de l'embryon. Retterer (1), dernièrement encore, s'est fait le champion de cette opinion.

Il dit : « Au stade primitif, l'intestin inférieur, comme
« du reste tout le tube digestif, n'est qu'une gouttière
« ouverte en avant ; ce sont les lames latérales et
« inférieures de cette gouttière qui en se déve-
« loppant en avant et en se rapprochant forment le
« rudiment allantoïdien. Ce dernier résulte donc, lui
« aussi, du rapprochement de deux lames latérales,
« c'est là la double ébauche allantoïdienne. »

Il faut donc, dans cette hypothèse, supposer que tout se forme par le mécanisme des deux rideaux qui unissent leur bord libre. A un certain moment, en prenant les choses schématiquement, la région du cloaque représentera une gouttière ouverte en bas par un large orifice qui la met en communication avec la cavité de la vésicule ombilicale. Sur chacune des parois latérales de cette gouttière se dessinent trois plis allongés dans le sens du grand axe de l'embryon. Ces saillies vont s'élever en une sorte de mur se dirigeant chacune vers son homologue pour l'atteindre vers la ligne médiane. Le pli posté-

(1) Retterer. *Loc. cit.*

rieur, c'est-à-dire le plus rapproché du dos de l'embryon, sera le repli de Rathke et séparera les deux portions intestinale et allantoïdienne du cloaque, le bourgeon moyen encore entodermique, édifiera la paroi antérieure de l'allantoïde. Le bourgeon le plus antérieur sera le rudiment de la paroi abdominale antérieure. Entre les deux derniers (M. Duval) se prolongera la cavité du coelome.

Dans cette hypothèse ; donc, trois soudures médianes 1° de la paroi postérieure de la vessie ; 2° de sa paroi antérieure ; 3° de la paroi abdominale. On pourra dès lors très facilement expliquer les malformations ; exstrophie ; abouchements entero-allantoïdiens.

Cette doctrine parait peu conforme aux idées de Tourneux, Duval et Keibel. La double ébauche allantoïdienne a cessé d'être classique et la notion que la ligne primitive a dans son domaine la paroi antérieure du cloaque fait que les idées de Retterer trouvent des adversaires dans les embryologistes que nous venons de citer.

Pour comprendre comment les choses se passent, d'après les doctrines récentes, il est nécessaire de voir la constitution des formations ombilicales. L'insertion de l'ectoderme extra-embryonnaire, c'est-à-dire des replis amniotiques sur l'embryon, constitue une sorte d'anneau large méritant le nom d'ombilic cutané. Dans cet anneau passe le pédicule de la vésicule ombilicale, c'est-à-dire un canal qui réunit l'entoderme extra-embryonnaire (vésicule ombilicale), à l'entoderme intra-embryonnaire (intestin primitif).

Dans l'intervalle compris entre ces deux anneaux passe, sur la ligne médiane, en arrière, le pédicule de l'allantoïde.

Dans la théorie des lames ventrales, on explique la fermeture progressive de l'ombilic cutané par la marche vers la ligne médiane des deux bords latéraux. Les figures 87, 88, 90, 91, 94 de la planche V de l'atlas de Mathias Duval montrent que ce processus n'existe pas pour la portion des parois ventrales qui est située au-dessus de l'ombilic. Le bord ombilical qui devrait, dans l'opinion en ce moment visée, être ovalaire, offre en effet l'aspect d'un cœur de cartes à jouer. Or, si la fermeture des lames latérales existait bien en réalité, on ne pourrait jamais avoir un ombilic échancré en avant, car cette échancrure supposerait que la soudure des lames est plus avancée sur la ligne médiane que sur les côtés, ce qui ne peut se comprendre. Il résulte donc des travaux de M. Duval que ce processus de fermeture ne se produit pas dans la portion préombilicale du corps. Il y a dès lors peu de chance pour qu'il se produise au-dessous de l'ombilic. Les études de Strahl, Bonnet, Tourneux, au sujet de la membrane anale montrent que là non plus il n'est pas possible. Il est acquis aujourd'hui que la membrane anale est produite d'un seul coup et non par la fusion de deux bourgeons latéraux. Il est impossible aussi que la petite paroi primordiale qui la sépare de l'ombilic résulte d'une semblable union. Elle vient sans doute de cette portion de la ligne primitive qui d'après Strahl dépasserait la membrane anale. On

peut donc dire que toute la paroi ventrale du cloaque résulte du rabattement de la ligne primitive et ne vient pas de la soudure de deux lames ventrales latérales.

L'ombilic cutané va se fermer par une sorte de resserrement de ses bords, comme il se produit dans une bourse élastique. Ce resserrement n'est que relatif évidemment et cette expression signifie simplement que le développement de cet anneau cutané est beaucoup moindre que celui des parois qui l'entourent.

Il résulte de cette discussion que la paroi infra-ombilicale de l'abdomen se développe grâce à l'accroissement interstitiel de la membrane anale et de la lame étroite de paroi primordiale. Dans les cas physiologiques l'accroissement pris par ces deux éléments est fort loin d'être égal. La membrane anale ne prendra qu'un très faible développement en largeur, son épaisseur s'accroissant, au contraire, pour prendre la forme qui lui a valu le nom de bouchon cloacal. Quand elle aura atteint ses dimensions normales, elle se désagrègera pour former la cavité uréthrale par sa partie antérieure. La membrane anale, comme le professe Tourneux s'arrêtait donc, si on considère le domaine de chacune de ces formations sur les organes arrivés à leur plein développement, à la paroi supérieure de l'urèthre. Toute la portion comprise entre cette limite et l'ombilic constitue donc le champ de développement de la paroi primordiale.

Cette conclusion s'impose maintenant : la paroi

vésicale antérieure vient du segment antérieur du pédicule allantoïdien, la paroi abdominale infra-ombilicale vient de la paroi primordiale qui sépare la membrane anale de l'ombilic cutané.

Ces considérations ne se rapportent pas aux produits des protovertèbres, muscles et portions fibreuses qui, eux, se comportent comme les lames ventrales le faisaient pour les anciens auteurs et marchent, des parties latérales de l'embryon, à la rencontre l'une de l'autre. L'allantoïde et la paroi abdominale bien que très voisines, bien que frappées toutes deux à la fois dans l'exstrophie vésicale sont donc embryologiquement indépendantes. On ne peut pas dire, cependant, que l'allantoïde soit tout à fait libre puisque His a décrit le pédicule ventral dont il a déjà été question.

LE CLOAQUE EXTERNE — LE BOURGEON GÉNITAL

La paroi abdominale constituée comme on vient de le voir présente bientôt, tout à fait en avant de la membrane anale un petit tubercule que Tiedemann(1) avait vu et comparé à un clitoris. Il avait reconnu à la face inférieure de ce relief une fente se continuant avec une dépression plus grande et plus postérieure qu'on appelait le cloaque externe. Le tubercule était le tubercule génital, germe des corps caverneux, sa fente persistait chez la femme pour donner la vulve,

(1) Tiedemann *Bildungs. d. Genital.*, 1830.

elle se fermait, par accollement de ses bords, chez l'homme, pour constituer la portion pénienne de l'urèthre.

Rathke (1) étudia le mode de fermeture chez les mâles de différentes espèces et montra qu'il différait suivant les espèces.

L'étude de ces phénomènes bien des fois reprise depuis ce moment a été faite d'une façon complète par Tourneux (2) qui a décrit avec beaucoup de précision leurs rapports avec l'évolution du bouchon cloacal. Voici, dans ses grandes lignes la description qu'il a donnée de cette évolution.

La cavité cloacale chez un embryon de mouton de 10 millimètres est fermée par le bouchon cloacal dont les dimensions latérales sont très restreintes alors qu'il est allongé suivant le grand axe du corps et que son épaisseur est relativement considérable. Immédiatement en avant de son bord le plus rapproché de l'ombilic, l'épiderme s'est soulevé en un petit bourgeon unique et médian formé par un épaissement de la portion mésodermique de la paroi abdominale. Ce bourgeon, sur les embryons de 14 à 16 millimètres, a grossi, est devenu plus saillant, entraînant avec lui le bouchon cloacal qui le tapisse depuis son extrémité jusqu'à sa base, sur sa face caudale. Comme ce bouchon est très étroit en cette région, il apparait comme une sorte de lame verticale antéro-postérieure qui s'est enfoncée dans l'épaisseur du

(1) Rathke *Abaud. Zur Bild.* etc. 1832.

(2) Tourneux, *Journ. de l'Anat.*, 1886 et 1889.

mésoderme du bourgeon. Ceci se voit très nettement sur une coupe transversale de ce dernier (*P L. I, fig. 5.*) Sur une semblable coupe, le bourgeon génital apparaît comme un corps mésodermique arrondi, recouvert d'épithélium et dans lequel s'enfonce cette masse de cellules d'apparence épidermique, occupant sa face caudale et pénétrant de plus en plus profondément. Elle le divise, en quelque sorte, en deux moitiés latérales qui doivent, dans les deux sexes, devenir les corps caverneux. Ces deux moitiés sont réunies en haut, car la masse épithéliale ne dépasse guère le centre du bourgeon. Cette masse se continue, en arrière avec le bouchon cloacal qui a conservé encore son intégrité au moment où nous en sommes, et sépare de l'extérieur les cavités intestinale et allantoïdienne, déjà isolées par la cloison périnéale. Quand cette dernière, dans sa progression, atteint le niveau de l'épiderme, le bouchon se disloque. Généralement, c'est l'ouverture allantoïdienne qui se produit la première par disparition de la partie antérieure du bouchon. L'ouverture anale ne se fera qu'un peu plus tard, à une époque qui varie suivant les espèces et les sexes. A peu près en même temps que tombe le bouchon, la lame qui creusait le bourgeon génital disparaît par le même processus et il ne reste plus que la cavité qu'elle a creusée sous forme d'une fente ou gouttière assez profonde prolongeant jusqu'à l'extrémité du pénis la cavité uro-génitale.

Ces phénomènes ont été étudiés sur le mouton et le porc, mais Tourneux a eu le bonheur de pouvoir

en vérifier l'exactitude sur quelques embryons humains. Ici, on constate que la gouttière n'atteint pas le gland qui n'est perforé que plus tard. Ce point paraît d'une grande importance pour expliquer la forme du prépuce des epispades.

Cette évolution est commune aux deux sexes. Ceux-ci commencent vers le milieu du troisième mois à prendre chacun les attributs qui les caractérisent extérieurement. Le processus, à partir de ce moment, diffère complètement.

Chez la femme. On a une petite cloison, mince encore, germe du périnée futur, séparant l'anus de l'ouverture génito-urinaire. Celle-ci a la forme d'une cavité dont le fond reçoit le conduit allantoïdien ou urèthre et les canaux de Muller constituant le vagin. L'extrémité antérieure de cette cavité se prolonge sur les corps caverneux par la gouttière précédemment décrite.

Sur les bords latéraux apparaît, de chaque côté, un repli saillant, antéro-postérieur, se réunissant bientôt à son congénère en une commissure, au niveau du périnée, et en avant, au-dessus du bourgeon génital. Les deux replis, premier relief des grandes lèvres, s'accusent de plus en plus, se rapprochent pour s'accoller, sans contracter, toutefois, d'adhérence, fermant ainsi à la vue l'orifice urogénital. Le clitoris, c'est-à-dire le bourgeon génital, les dépasse pourtant. Il a deux millimètres environ de hauteur (le fœtus en a 35 ou 40) et son extrémité se termine en un petit renflement, le gland.

A la fin du troisième mois, les grandes lèvres

accollées, comme on vient de le voir, sont déjetées latéralement par l'hyperplasie des deux lèvres de la gouttière clitoridienne. Chacun de ces bords se relève en une sorte de petit mur limitant la cavité urogénitale et plus élevé à sa partie moyenne qu'à ses extrémités qui se perdent, l'antérieure à la base du gland clitoridien, la postérieure un peu en avant de la fourchette. Ces saillies sont les petites lèvres, se développant, pour ainsi dire, à l'abri des grandes.

C'est à ce moment qu'apparaît le rudiment du capuchon clitoridien sous forme d'un petit manteau partant de la base du gland, à sa face dorsale et s'avancant peu à peu pour recouvrir cet organe. Il se continue latéralement avec les petites lèvres, laissant libre la partie inférieure du gland qui présente sur sa ligne médiane une petite crête épithéliale se prolongeant jusqu'au bord libre du capuchon quand celui-ci a terminé son évolution. Cette lame s'enfonce dans le gland, comme la lame uréthrale s'enfonçait dans le bourgeon génital primitif et se comporte comme elle, creusant une gouttière balanique comme l'autre avait créé une gouttière caverneuse. Le capuchon respectera cette fente et c'est pourquoi il présente une interruption sous-clitoridienne, alors que son homologue mâle, le prépuce, entoure tout le gland mais présente cependant, au niveau du filet, le vestige d'une disposition tout à fait pareille.

A partir de ce moment, les organes ont acquis la disposition qu'ils doivent présenter. Le reste du dé-

veloppement ne fera que leur donner les dimensions qu'ils ont à acquérir.

Chez l'homme. Il faut se représenter le petit embryon avec un étroit périnée, une ouverture urogénitale prolongée en une fente qui s'étend à la face inférieure du pénis jusqu'au voisinage du gland, sans l'atteindre. Ce renflement érectile présente à sa face inférieure une légère crête médiane, apparence extérieure d'un « rempart balanique » lame épithéliale analogue à celle qui, tout à l'heure, pénétrait le gland clitoridien. Au fond de l'ouverture débouchent, isolément ou par un tube commun, (on a vu plus haut que ce dernier point nous est encore inconnu) les conduits urinaires et génitaux. De chaque côté se dessinent les replis qui vont donner le scrotum, entièrement analogues, pour le moment, aux rudiments des grandes lèvres.

On a donc, en somme, une véritable vulve.

La gouttière ainsi constituée va se fermer d'abord à sa partie postérieure. Le raphé périnéal progresse, pour ainsi dire, d'arrière en avant, par une soudure progressive des deux lèvres de la gouttière, donnant ainsi à l'urèthre une paroi inférieure qui, peu à peu, va recouvrir toute la cavité laissée libre par la chute du bouchon cloacal et toute la fente creusée par son prolongement intra-pénien.

Pendant que se produit cette évolution, le gland s'est creusé aussi d'une rainure inférieure par suite du développement du rempart balanique, de sorte que maintenant l'urèthre se poursuit jusqu'au futur méat, comprenant un canal pénien complet et une

portion balanique en gouttière, sans paroi inférieure.

Le développement du prépuce complique un peu l'évolution de cette portion ultime de l'urèthre. Il apparaît comme un bourrelet mésodermique qui naît à la base du gland et s'élève progressivement pour recouvrir ce dernier. La fente uréthrale l'entame sur sa face inférieure, et y détermine une incisure qui lui donne, en coupe, la forme d'un croissant dont les deux cornes correspondent respectivement à chacune des lèvres de la gouttière uréthrale.

Tourneux a fort bien décrit ce qui se passe alors.

« A mesure que la hauteur du prépuce augmente,
« les deux lèvres de la gouttière uréthrale et par
« suite les deux extrémités du croissant préputial
« convergent l'une vers l'autre et se fusionnent sur
« la ligne médiane. Cette soudure débute au niveau
« de la couronne pour se propager en avant, tandis
« que la fissure uréthrale qui entaille le bord libre
« du prépuce se rapproche de l'extrémité du gland.
« La gouttière uréthrale se trouve ainsi convertie en
« un canal. Ses deux lèvres, réunies et fusionnées
« sur la ligne médiane, constituent le frein du pré-
« puce ». Ce double mouvement de fermeture en
arrière et de progression en avant de la gouttière
uréthrale, combiné avec l'allongement du prépuce,
se continue jusqu'à ce que le gland soit à peu près
recouvert aux trois quarts. A ce moment, le canal
de l'urèthre évolue plus rapidement, la gouttière
uréthrale se referme en avant du prépuce et cette
membrane pourra désormais envelopper complète-
ment le sommet du gland.

CHAPITRE II

HISTORIQUE

L'exstrophie est une malformation de la vessie qui n'a été décrite qu'à une époque relativement récente. Nul doute qu'elle ait été observée de toute antiquité, mais elle était confondue avec les autres malformations et personne n'eut l'idée de la distinguer et de la décrire à part. Les livres hippocratiques et galéniques sont muets à cet égard ; les Arabes et le Moyen-Age ne rapportent aucun fait qui semble avoir quelque analogie avec ceux qui nous occupent.

C'est au XVI^e siècle seulement, dans ses dernières années même, qu'elle semble avoir été décrite pour la première fois. On trouve dans Portal que Jean

Schenk publia en 1595 un volume où il est question d'une malformation qui paraît être une exstrophie. C'est lui qui jusqu'ici semble avoir la priorité et c'est à tort que Percy (1) rapporte à Ruffin (2) l'honneur de cette description princeps.

Bartholin (3) nous apprend que Van Horne publia en 1670 le premier cas observé chez la femme.

Stalpart Van der Viel (4) en vit trois cas et reconnut qu'il s'agissait de la vessie, mais il croyait que c'était là une ectopie du réservoir urinaire dont les deux parois étaient accolées, annulant ainsi sa cavité.

Cette opinion fut encore émise par Tenon (5).

Huxham (6) considérait la tumeur comme formée par l'ombilic déplacé, non fermé et resté en communication avec les uretères par un ouraque largement béant. Il avait donc vu que la lésion consistait en une ouverture à l'extérieur du réservoir urinaire et que les malformations vésicales et ombilicales étaient étroitement unies.

Il signala dans son mémoire le premier accouchement chez une exstrophique.

La véritable interprétation des lésions de l'exstrophie fut donnée par Devilleneuve (7). En observant avec plus d'attention que ses prédécesseurs, il vit

(1) Percy. *Bullet. de la Faculté de Méd. de Paris*, 1811.

(2) Ruffin. *De Conceptione et Generatione*, 1637.

(3) Bartholin. 4^e édition, 1674.

(4) Stalpart Van der Viel. *Observ. rar. cont. post. etc.* Lyon. 1667.

(5) Tenon. *Mém. de l'Acad. des sciences*, 1761.

(6) Huxham. *Philosoph. Transact.*, 1763.

(7) Devilleneuve. *Journ. de Méd. Chirurgie et Pharm.*, 1767.

qu'on était en présence d'une muqueuse analogue à celle de la vessie et la découverte des méats uretéraux acheva de lui donner la véritable notion de l'exstrophie.

L'histoire anatomo-pathologique fut ensuite reprise par Castarra (1) et par Bonn (2). Ces auteurs montrèrent que la tumeur était constituée par le bas-fond de la vessie dans lequel venaient s'ouvrir les uretères et par une portion plus ou moins considérable de la face vésicale postérieure, que la paroi antérieure faisait défaut en même temps que le plafond de l'urèthre. Bonn, par le toucher rectal s'était assuré de l'absence de la cavité vésicale et montrait que sur un cadavre on pouvait reproduire la lésion en fendant la paroi supérieure de l'urèthre, la symphyse pubienne et les parois antérieures de la vessie et de l'abdomen.

Le nom d'Exstrophie date de Chaussier qui le trouva en 1780.

A partir de ce moment, les cas publiés se multiplièrent.

En 1805, Duncan (3) en connaissait environ 50, en 1833, Velpeau (4) en avait réuni une centaine.

Jusqu'à cette époque, on avait surtout étudié l'anatomie pathologique de l'exstrophie. On s'occupa ensuite de la pathogénie. Ce fut là l'œuvre du commencement de ce siècle. Plus près de nous, on s'est

(1) Castarra. *Hist. de la Soc. roy. de Méd.*, 1780.

(2) Bonn. Amsterdam, 1780.

(3) Duncan. *Journ. d'Edimbourg*, 1805.

(4) Velpeau. *Bul. et Mém. de l'Acad. de Méd.*

surtout occupé de la thérapeutique et les publications médicales fourmillent depuis une trentaine d'années de procédés destinés à pallier, dans la plus large mesure possible, les inconvénients multiples d'une pareille malformation.

On peut diviser en trois groupes les opinions qui ont été émises sur les causes de l'exstrophie :

Les uns, théorie mécanique, ont pensé que la vessie et la paroi abdominale étaient rompues par un traumatisme. La plupart faisaient de la rupture par exagération de pression interne la cause ordinaire de la lésion.

Dans un second ordre d'idées, on a pensé que des causes pathologiques, maladie du fœtus et de ses enveloppes, adhérences morbides, créaient l'hiatus abdomino-vésical.

Plus près de nous, enfin, on a rattaché à une déviation du développement embryologique normal la production de l'exstrophie.

THÉORIES MÉCANIQUES

Les opinions qui se rattachent à ce groupe ont cela de commun qu'elles considèrent les organes comme ayant primitivement présenté la disposition normale et n'ayant été déformés que par une circonstance extérieure, accidentelle et mécanique.

Roose (1), dès 1793, croyait que le traumatisme

(1) Roose. *Dissert. de natura vésic. urin. invers. prolaps.*, 1793.

intra-utérin pouvait suffire à créer une sorte de plaie de la paroi vésicale. Il avait eu la chance de trouver une observation de Morvat (1), dans laquelle la mère d'une exstrophique avait reçu pendant sa grossesse, au niveau de l'abdomen, un coup de corne de vache.

Chaussier et Breschet, (2) admettaient que le traumatisme créait d'abord une hernie de la vessie à travers les muscles droits s'écartant pour lui laisser passage. Ils croyaient avoir vu dans un cas d'éctopie vésicale le premier stade de l'exstrophie : qu'il y ait ensuite rupture du réservoir hernié, la lésion était complète.

Mais ce ne sont là que des opinions du début de l'histoire pathogénique. La théorie mécanique qui a régné le plus longtemps est celle de la rétention d'urine. Elle paraît avoir été formulée d'abord par Bonn et par Duncan et a eu depuis de nombreux défenseurs. Pour ces auteurs, il se produirait une occlusion de l'urèthre et par conséquent, la vessie serait privée de canal excréteur. Les sécrétions rénales amèneraient assez rapidement un excès de pression intra-vésicale et comme la paroi abdomino-vésicale est encore faible et peu résistante au moment où cette pression devient suffisante, elle ne pourrait résister à la poussée interne, et s'ouvrirait sous forme d'une fissure qui, par la suite n'aurait aucune tendance à se fermer, au contraire. On aurait donc dans cette théorie, absence d'urèthre, disten-

(1) Morvat. *Es. de méd. de la Soc. d'Edimbourg.*

(2) Breschet. *Dict. des Sciences méd.* 1825, t. XIV.

sion vésicale, rupture de la vessie et de la paroi abdominale et exstrophie.

Bischoff, Reichert ont également invoqué la rupture du réservoir urinaire mais, à une époque plus précoce encore, alors qu'il n'est qu'une portion de l'allantoïde. Cette théorie a été reprise de nouveau par Thiersch. (1). Ici, on serait en présence d'une malformation primitive de l'allantoïde qui manque dès le début, d'abouchement cloacal. Il n'y aura pas formation d'un vrai conduit uro-génital et l'écoulement de l'urine ne pourra être assuré. Le réservoir urinaire se développera trop, cet excès de développement empêchera la fermeture du bassin et de la paroi abdominale, enfin en dernier lieu il y aura éclatement de ces organes mal nourris et distendus puis exstrophie.

Lancereaux (2) la considère comme devant être rattachée à une accumulation de sérosité dans l'allantoïde. Cette accumulation mettant obstacle à la formation de l'ouraque et de la vessie rendrait impossible l'union des parois ventrales.

Cette opinion est aussi celle de Forster. (3) Il admet qu'une hydropisie allantoïdienne empêche la fermeture de l'abdomen et laisse ainsi sans soutien la vessie qui éclate.

En résumé, pour ces différents auteurs, deux processus.

Pour les uns, il y a faiblesse congénitale de la

(1) Thiersch. 4^e Cong. de la Soc. allem. de Ch. Avril, 1875.

(2) Lancereaux. *An. Path.* t. I p. 150.

(3) Forster. *Die Miss bild. des Men*, 1865.

paroi abdominale et la vessie exposée au traumatisme se rompt au moindre choc.

Pour les autres, l'altération est d'abord vésicale par distension du réservoir et la malformation de l'abdomen est secondaire au lieu d'être primitive.

THÉORIES PATHOLOGIQUES

Dans ce groupe de théories, on suppose qu'il se produit une altération morbide qui détruit la paroi antérieure de la vessie.

Velpeau (1) fait remarquer combien la paroi antérieure est friable chez les jeunes embryons, Il faut longtemps pour que la solidité de la région sous-ombilicale devienne aussi forte que au-dessus de l'ombilic. La moindre gercure deviendra l'origine d'une large perforation. L'exstrophie n'est donc pas une monstruosité, c'est une maladie ou plutôt l'effet d'une maladie. Une ulcération du ventre ou du pénis est le point de départ de la lésion. Si le fœtus continue à vivre, les bords de la vessie s'unissent à la circonférence du trou de l'abdomen. La cicatrisation s'opère sur les bords de cette dernière et c'est ainsi que la paroi vésicale postérieure tient lieu de paroi pelvienne.

Velpeau explique de cette façon, et l'absence de symphyse, par la destruction des pubis qui ne sont pas

(1) Velpeau. Acad. de Méd. 1833.

seulement écartés mais détruits, et la position de l'ombilic au bord ou au-dessus de l'ouverture.

On peut aussi faire rentrer dans cette classe la théorie des adhérences amnio-foetales de Quatrefages. (1)

Celui-ci fait remarquer que au début du développement de la vessie, l'abdomen de l'enfant est très près des membranes de l'œuf et ne s'en éloigne que plus tard quand s'allonge le cordon. S'il se produit des adhérences entre la paroi abdominale et les membranes, les organes foetaux seront comme collés à ces dernières, et resteront à l'extérieur de l'enveloppe cutanée. On pourra donc avoir la persistance de fissures qui devaient disparaître dans le développement normal ou des soudures de parties qui devaient rester distinctes, des arrachements même de membranes encore friables. C'est ainsi que la paroi abdominale ne se fermera pas, que la vessie sera déchirée en même temps que la paroi urétrale supérieure.

Tout, pour de Quatrefages est donc rapporté à des adhérences. Il ne cherche pas à établir la cause de ces adhérences mais il est probable que, dans son esprit conformément aux doctrines de Simpson elles sont dues à une maladie de l'embryon et c'est pourquoi son explication peut prendre place dans la classification à côté de celle de Velpeau.

Breschet (2) qui professe une opinion un peu éclectique peut aussi rentrer dans ce groupe d'auteurs.

(1) De Quatrefages, *Th. de Strasbourg*, 1832.

(2) Breschet, *Loc. Cit.*

Après avoir dit que le traumatisme crée probablement souvent cette lésion, il ajoute que « ce ne sont
« point là des bizarreries de la nature comme le
« prétendent quelques gens bizarres qui ne savent
« pas que la nature ne joue point. Tous dépendent
« d'une altération dans la nutrition, dans les
« propriétés vitales, souvent produite par quelque
« maladie ». Il n'y a pas là une organisation primitivement défectueuse. Ici par conséquent on a d'abord un développement normal dont une maladie foetale vient interrompre le cours.

THÉORIES TÉRATOGÉNIQUES

Les théories sont en quelque sorte aussi vieilles que le monde et c'est par une anomalie de développement que les anciens expliquaient toutes les monstruosité, signes de la colère divine ou produits de l'activité du démon. Il est inutile de rappeler ici ces explications qui ne visent pas directement l'exstrophie encore inconnue à cette époque. On ne peut cependant parler de tératogénie sans signaler la querelle interminable qui, au siècle dernier, éclata entre Winslow et Lemery, le premier soutenant que le germe était primitivement mal formé, le second que l'anomalie se produisait après la fécondation. Il est inutile de vouloir reculer aussi loin les limites de la

pathogénie et sans chercher quelle est la cause première de l'anomalie, il suffit de voir quel est le défaut d'organisation des éléments embryonnaires qui peut la constituer.

Dans la période historique de l'exstrophie, Vrolik (1) paraît avoir été le premier à professer que les organes n'étaient pas secondairement déformés par une cause extérieure mais que, dès leur origine, ils étaient malformés.

Geoffroy Saint-Hilaire dans son grand traité, puis Meckel (2) se firent les champions de cette théorie et admirent que l'écartement pubio-abdominal, l'absence d'une partie de la paroi abdominale sont les bases de la malformation. Depuis ce moment, les opinions de cet ordre ont seules eues cours, et, à mesure que s'est développée l'embryologie de la région, les théories ont profité des découvertes et se sont perfectionnées.

Une chose embarrasse dans la plupart des auteurs qui ne sont pas tout à fait modernes, c'est la communauté des lésions de la vessie et de l'abdomen dont le développement se fait séparément. Il était très facile d'admettre un arrêt dans la soudure de l'abdomen mais la production de l'hiatus vésical paraissait à peu près forcément due à une cause traumatique. Il fallait donc recourir à deux causes : arrêt de développement du ventre, perforation mécanique de la vessie.

(1) Vrolik, *mem. sur quelq. suj. int.*, Amsterdam 1822.

(2) Meckel, *Handbuch der. path. anat.*

Ce mode d'explication a été parfaitement exposé par M. Le Dentu (1).

Il admet que les lames ventrales doivent forcément être arrêtées dans leur développement puisque la vessie ne se rompt pas quand elles existent, quelle que soit la tension énorme à laquelle elle est soumise. Il faut donc supposer que la lésion primitive porte sur la paroi abdominale car, sans cela, il serait impossible d'expliquer la rupture spontanée ou traumatique de la vessie.

La lésion de la paroi abdominale lui est clairement démontrée par la présence de l'épispadias et des malformations annexes. La vessie mal protégée se rompra alors et la cicatrisation de sa rupture ne pourra s'effectuer à cause de la présence du liquide. Peu importe pour Le Dentu l'opinion qu'on adopte relativement à l'origine de l'allantoïde qu'il est forcé de considérer comme se développant à part. La lésion première, consiste dans l'hiatus de la paroi abdominale.

Jamain (2) rapporta tout à l'arrêt de développement. Il se montrait partisan convaincu du principe de Serres. Pour cet embryologiste, tous les organes médians sont produits par l'accollement et la fusion de deux germes symétriques qui, en se joignant sur la ligne médian, constituent les organes impairs.

En appliquant cette doctrine à l'allantoïde et à la

(1) Le Dentu. *Maladies de la vessie et de la prostate*.

(2) Jamain. Th. Paris, 1846.

vessie, il devenait relativement facile d'expliquer l'exstrophie. En effet, normalement, les parois antérieures vésicale et abdominale se sont formées par deux lames s'avancant l'une vers l'autre. Qu'elles n'arrivent pas à s'unir et on aura une ouverture faisant communiquer avec l'extérieur la cavité vésicale. Que la paroi vésicale se forme pendant que celle de l'abdomen reste non fermée et on aura les cas d'ectopie que l'on trouve dans quelques auteurs.

On a vu que Retterer admettait la production des parois antérieure et postérieure de la vessie aux dépens de lames latérales marchant à la rencontre l'une de l'autre, comme deux rideaux qui en se joignant finissent par former une cloison. Il lui a paru facile d'expliquer d'après cette embryogénie l'hiatus de l'exstrophie. S'il y a arrêt de développement des lames dont l'union doit fermer en avant l'abdomen et la vessie, il existera là un orifice qui laissera voir facilement la paroi vésicale postérieure. On aura donc exstrophie quand il y aura défaut de coalescence sur la ligne médiane des deux lames pariétale et vésicale. L'exstrophie est donc constituée quand il y a production normale des replis de Rathke avec arrêt de développement simultané des deux parois fibro-intestinales et fibro-cutanées qui séparent en avant la cavité allantoïdienne de l'extérieur. De même, les communications de l'exstrophie avec l'intestin s'expliquent par des absences de soudure des replis de Rathke.

Pour Keibel, c'est la membrane anale qui est le facteur principal de l'exstrophie. Considérant le

cloaque aussitôt après son cloisonnement, il montre que la paroi antérieure est formée presque entièrement par la membrane anale. Il en conclut qu'une partie de la paroi vésicale et de la paroi abdominale antérieure ont pour origine cette membrane anale. Celle-ci dérive de la ligne primitive parfois fissurée dès le début. Cette fissuration s'explique par la persistance du blastopore dont la ligne primitive est le représentant. Quand un embryon aura dans sa membrane anale une pareille fissuration, celle-ci persistera à la naissance sous forme d'un orifice creusé dans la paroi de l'abdomen et dans celle de la vessie. Si les régions environnantes présentent elles aussi quelques malformations, on aura une exstrophie.

Pour Keibel, donc, la persistance du blastopore dans la membrane anale est la cause de l'exstrophie.

M. Gilis (1) s'est préoccupé surtout de concilier la théorie de Keibel avec celle de M. Vialleton que nous soutenons dans ce travail.

Voici comment il s'exprime :

« Au fond, il n'y a qu'une nuance entre ces deux
« opinions ; la première découle de la seconde.
« Vialleton explique très ingénieusement par le
« développement exagéré du bouchon cloacal les
« dispositions si anormales des éléments du cordon
« ombilical à leur arrivée sur la paroi et les modifi-
« cations consécutives que subit l'ombilic. Cepen-
« dant, il convient de se demander si l'hypothèse
« du développement exagéré du bouchon cloacal est

(1) Gilis, *Semaine médicale*, 1894, n° 12.

« indispensable. Keibel admet, en effet, que, dans les
« premiers stades, la paroi vésico-abdominale est
« une couche cellulaire commune à la paroi vésicale
« antérieure et à la paroi abdominale correspon-
« dante : c'est la membrane anale même. Or, chez
« l'embryon on peut, il nous semble, considérer la
« paroi vésicale antérieure comme remontant jus-
« qu'à l'ombilic ; ainsi serait implicitement conte-
« nue dans l'opinion de Keibel la notion de l'exten-
« sion de la membrane anale jusqu'au voisinage
« de l'ombilic. »

CHAPITRE III

PATHOGÉNIE DE L'EXSTROPHIE VÉSICALE ET DE L'ÉPISPADIAS

LES MALFORMATIONS DE LA MEMBRANE ANALE ET DE SES DÉRIVÉS

L'histoire embryologique de la vessie et de l'urètre, telle que nous l'avons exposée au chapitre premier, est dominée par un grand fait : le développement de la membrane anale et de ses dérivés : bouchon cloacal et lame uréthrale. L'étude de ces formations a révolutionné complètement les connaissances qu'on avait sur l'évolution de cette région et, du même coup, elle doit modifier sa tératogénie. Cette membrane anale a trop d'importance en em-

bryologie normale pour n'en pas avoir une énorme dans les malformations.

Normalement, les choses se passent de telle sorte que les dimensions de la paroi infra-ombilicale de l'abdomen l'emportent de beaucoup, à la fin du développement, sur celles que présente le bouchon cloacal. Il en résulte que, à sa chute, ce dernier ne laissera libre, dans la sphère génito-urinaire, qu'un orifice étroit autour duquel s'ordonneront des productions mésodermiques capables de donner à ce conduit épithélial les propriétés contractiles qu'il doit posséder.

Supposons, au contraire, que la paroi hypogastrique se développe moins et que, au contraire, la membrane anale prenne un développement corrélatif exagéré. Elle va s'avancer vers l'ombilic, qu'elle pourra même atteindre, à la place de la paroi trop peu étendue.

L'évolution de la région sera ainsi considérablement modifiée. Les parois abdominale et allantoïdienne antérieure, dans une partie considérable de leur étendue, seront formées par la membrane anale dont la chute va laisser un large orifice au niveau duquel rien ne pourra s'organiser. On aura donc, à la chute de la membrane anale, une perte de substance par laquelle la vessie communiquera avec l'extérieur ; c'est l'exstrophie.

En laissant évoluer normalement le bouchon cloacal, on assiste, à une époque plus avancée de la vie foetale, au développement de sa dépendance, la lame uréthrale de Tourneux. Celle-ci, comme le

bouchon cloacal, est capable de présenter des malformations. Comme elle évolue dans une petite région, à une époque où tout, pour ainsi dire, s'est développé autour d'elle avec une solidité relative, elle est peu susceptible de prendre une extension considérable et c'est surtout à des éctopies qu'on a affaire quand elle devient anormale. Chez le fœtus sain, elle plonge pour ainsi dire jusqu'au centre du tubercule génital pour y creuser l'urèthre antérieur ; qu'elle dépasse le centre pour arriver à la région dorsale de ce tubercule, elle y creusera une gouttière et on aura l'épispadias, qu'elle ne l'atteigne pas et reste à la face ventrale, on aura l'hypospadias.

Il semble donc que tout dans ces malformations peut être rapporté à des troubles dans l'évolution de la membrane anale : *L'extension trop considérable de la membrane elle-même, coïncidant avec un arrêt de développement corrélatif de la paroi infra-ombilicale, se produisant à une période très précoce de la vie embryonnaire amène l'exstrophie.*

L'ectopie de la lame uréthrale dépendance de la membrane anale, se produisant à une période relativement avancée de la vie embryonnaire amène l'épispadias, ou l'hypospadias suivant que l'urèthre ainsi formé siègera à la face dorsale ou à la face ventrale du pénis.

L'hypospadias, aujourd'hui bien connu, ne nous occupera pas dans ce travail. Les deux autres malformations jusqu'ici séparées, peuvent être réunies par leur origine. Elles offrent en effet, un certain nombre de rapports : Dans les deux cas, l'orifice

urinaire s'éloigne de la région périnéale pour se rapprocher de l'ombilic, se plaçant à la face dorsale des corps caverneux. Dans les deux cas, le plancher de l'urèthre est reporté trop en avant. Nous ne tenons compte ici, bien entendu que des cas classiques et non de ceux qui sont une anomalie d'une anomalie et pour lesquels il faut créer des chapitres spéciaux.

La communauté d'origine est aujourd'hui démontrée, car les recherches de Strahl, Tourneux, Bonnet, ont fait admettre sans contestation possible que la lumière uréthrale provient de la chute du bouchon cloacal.

Mais, ces deux malformations sont séparées par un grand caractère ; l'époque à laquelle elles se produisent. L'exstrophie ordinaire se fait très tôt. La membrane anale prend un développement exagéré, évoluant au milieu de tissus peu résistants, probablement avant que le tubercule génital n'ait apparu sur ses limites antérieures. Elle entame la paroi abdominale et, quand viendra le moment de sa chute, l'orifice qui fait communiquer la vessie avec l'extérieur sera trop large.

Dans l'épispadias, la membrane anale a évolué normalement. Il s'est formé un bouchon cloacal de dimensions physiologiques, la paroi abdominale s'est constituée, le bourgeon génital a paru à sa partie inférieure. Nous sommes donc à une période beaucoup plus avancée du développement, l'embryon de mouton (Tourneux) a déjà 15 à 18 millimètres. On ne pourra donc avoir, suivant la loi bien connue de Coste, qu'une malformation de détail. Ce qui se

produit alors ne peut guère être qu'un déplacement anormal. Au lieu de porter sur toute la membrane anale et de se produire tôt, la malformation ne touche que la lame uréthrale et se produit tardivement. Tels sont les rapports et les différences qui existent entre l'exstrophie et l'épispadias.

Nous connaissons maintenant, le grand facteur de ces monstruosités, nous pouvons les étudier plus en détail en suivant, pour être logique, l'ordre chronologique de leur production, c'est-à-dire en commençant par l'exstrophie.

L'EXSTROPHIE VÉSICALE

La première chose à expliquer, dans l'exstrophie, la plus importante, c'est l'hiatus creusé dans la paroi vésico-abdominale. Cette absence de paroi s'explique très simplement, avec les données actuelles.

Supposons que la paroi primordiale qui doit former la paroi abdominale se développe incomplètement, que ses éléments n'aient pas, pour ainsi dire, une vitalité suffisante pour se différencier suivant leur mode ordinaire, on n'aura, au-dessous de l'ombilic qu'une paroi trop étroite. On peut admettre que, par une sorte de compensation, il va se produire une hyperplasie de la membrane anale. Celle-ci va pouvoir prendre, dans la paroi abdominale de l'embryon, et en même temps dans la paroi antérieure de l'al-

lantoïde qui suit un développement parallèle, la place que ces deux formations auraient dû occuper. Vienne la fin de l'évolution de cette membrane, c'est-à-dire la chute du bouchon de Tourneux, nous aurons au-dessous de la petite portion de paroi abdominale édifiée par la paroi primordiale un vaste orifice creusé dans l'abdomen et la vessie. Les formations émanées des protovertèbres ne pourront pas se produire à la place de cet hiatus, de sorte que les muscles droits resteront éloignés, les pubis ne constitueront plus une symphyse mais deux arcs écartés et indépendants.

Le bouchon ne peut prendre d'hyperextension qu'aux dépens de la paroi abdominale car son bord postérieur correspond à des tissus émanés de l'éperon périnéal, supposé normal puisque nous considérons une exstrophie simple. Le plancher de l'urèthre sera donc la limite postérieure de l'orifice. Il constituera une base solide permettant aux formations les plus voisines de se rattacher plus ou moins complètement à lui.

C'est ainsi que nous pouvons expliquer les malformations dont sont toujours atteints les corps caverneux, péniers ou clitoridiens. Ces organes sont frappés dès leur origine. L'ascension anormale du bouchon de Tourneux coupe en deux le point de la paroi primordiale qui devait donner naissance au bourgeon génital, ses deux moitiés sont rejetées l'une à droite, l'autre à gauche, séparées par l'orifice de l'exstrophie. Mais, chacune de ces moitiés ne subira qu'un déplacement latéral. Il n'y a pas de

raison pour qu'elle soit reportée vers l'ombilic. Elles resteront donc voisines des formations périnéales et pourront soit rester séparées, comme c'est le cas le plus ordinaire chez les fœtus femelles, soit, au contraire, se rapprocher comme on le voit la plupart du temps chez les mâles. Dans ce dernier cas, elles sont rapprochées et soudées par l'évolution du périnée, à peu près normal, comme on l'a vu plus haut.

Nous sommes donc arrivés à la conception d'un orifice plus ou moins vaste, creusé à la fois dans la paroi de l'abdomen et dans celle de la vessie, et dont l'extrémité la plus éloignée de l'ombilic correspond à la paroi inférieure de l'urèthre. Sur celle-ci, on verra les corps caverneux et une surface muqueuse présentant chez l'homme l'orifice des conduits génitaux et de l'utricule, et plus haut, la moitié postérieure d'un sphincter vésical. Trendelenburg (1) a beaucoup insisté sur la présence de ce sphincter. Il a pris texte de son existence pour montrer qu'on pouvait restaurer les organes des exstrophés et leur permettre par des interventions appropriées une continence urinaire suffisante.

Il faut bien remarquer que, la plupart du temps, les tissus du périnée ont subi une atrophie relative. L'urèthre a une longueur très inférieure à la normale, Hergott (2) dit même que chez la femme il n'existe généralement pas. Les organes génitaux

(1) Trendelenburg. *Centralblatt f. Chir.*, 1885 et 14^e Cong. des Chir. Allem., Berlin 1887.

(2) Hergott. *Th. de Nancy*, 1874.

sont peu développés et on admet que la musculature vésicale est fort incomplète.

La limite antérieure de l'orifice correspond souvent à une bande de paroi abdominale qui la sépare de l'ombilic. Celui-ci est abaissé par le faible développement de la paroi primordiale. Cette bande peut même manquer complètement et, du même coup, l'ombilic disparaît. On a signalé depuis bien longtemps des cas où l'observateur ne retrouvait pas sur l'abdomen, la cicatrice ombilicale. M. Vialleton a montré que ce phénomène se rattache directement à la pathogénie même de l'exstrophie.

L'atrophie de la bande de paroi primordiale peut aller jusqu'à l'absence totale de sorte que dans ces cas « la paroi infra-ombilicale, dit M. Vialleton (1),
« réduite au bouchon cloacal se développe en con-
« servant la forme de ce dernier. L'amnios s'insère
« toujours sur la paroi primordiale ; celle-ci man-
« quant, il s'insère forcément sur le bord supérieur
« du bouchon cloacal agrandi, dont il suit le contour ;
« or, comme ce contour est convexe en avant, le
« bord inférieur ou postérieur de l'ombilic, formé par
« l'insertion de l'amnios sur le corps, au lieu d'être
« concave en avant comme cela a lieu d'ordinaire,
« sera convexe dans le même sens. En d'autres
« termes, l'insertion du cordon sur l'abdomen au
« lieu d'être un cercle comme dans les cas normaux,
« sera un croissant. Les vaisseaux ombilicaux qui
« sont dans ce cas réduits à deux, la veine et une

(1) Vialleton. *Arch. Prov. de Ch.*, 1892, p. 253.

« seule artère, se placent forcément aux deux angles
« du croissant, parce que la paroi de la vessie étant
« largement ouverte en avant et l'ouraque faisant
« défaut, au moins dans les cas où l'ombilic est
« atteint, ils ne peuvent pas venir se placer au
« devant de l'ouraque et s'enrouler autour du pédi-
« cule allantoïdien ; mais ils sont, au contraire,
« maintenus à distance l'un de l'autre par l'absence
« des parois antérieures de la vessie et de l'abdomen.
« En suite de cela, les éléments contenus dans le
« cordon, au lieu de se grouper en une colonne,
« s'étaleront dans le sens transversal. Sur la ligne
« médiane se trouveront les pédicules des vésicules
« ombilicale et allantoïde, sur les deux bords les
« vaisseaux. Lorsque la fente qui conduit de la
« cavité abdominale de l'embryon au dehors, en
« traversant l'ombilic, sera atrophiée en même
« temps que les pédicules de l'allantoïde et de la
« vesicule ombilicale en auront fait autant de leur
« côté, le bord supérieur du cordon s'appliquera au
« bord inférieur, et les épaisses formations méso-
« dermiques qui enveloppent d'habitude les vais-
« seaux et le pédicule allantoïdien manquant à
« présent, le cordon au lieu d'avoir une forme
« columnaire aura celle d'une mince lame, formée
« par les deux parties antérieure et postérieure de
« sa gaine amniotique accolées et soudées entre
« elles. On pourrait dire, dans ce cas, qu'il y a
« insertion velamenteuse du cordon sur le corps.
« Cet étalement du cordon entraîne nécessairement
« la disparition de la cicatrice ombilicale..... Il est

« clair que la cicatrice résultant de la chute du
« cordon aura une forme semi-lunaire ; mais dans
« sa portion moyenne, le cordon étant réduit à une
« mince lame, cette cicatrice sera linéaire, à peine
« visible ; d'où la prétendue disparition de l'ombilic.
« A ses deux extrémités, la cicatrice sera évidem-
« ment mieux marquée à cause de la présence des
« vaisseaux. Peut-être les cicatrices latérales qui
« se forment ainsi à l'entrée des vaisseaux ombi-
« licaux dans le corps, répondent-elles à celles qui
« ont été signalées souvent sur les bords de la vessie
« exstrophée et auxquelles on a attribué parfois une
« grande importance, sans qu'on se soit jamais
« avisé, je pense de voir en elles un représentant
« de l'ombilic. » Latéralement, le bord de la cavité
se forme par la réunion de la peau à la muqueuse
vésicale au niveau des bords du bouchon cloacal. Il
se produit là un ourlet cutanéomuqueux tout à fait
semblable à celui qui se forme dans l'évolution nor-
male de l'anüs à la chute de la partie postérieure du
même bouchon. Peut-être faudrait-il rapporter à un
défaut de cet ourlet les cicatrices qu'on signale sur
les bords de l'exstrophie, même quand celle-ci
n'atteint pas l'ombilic, c'est-à-dire, quand n'est pas
de mise l'hypothèse de M. Vialleton.

Insérée sur l'orifice dont on vient d'étudier le
pourtour, la muqueuse vésicale présente une dispo-
sition spéciale. Manquant de soutien, la muqueuse
postérieure est repoussée par la pression des viscères
abdominaux et vient faire en avant de la paroi une
saillie arrondie, réductible par la pression à l'inté-

rieur de l'abdomen. La réduction obtenue, la cavité vésicale, jusque-là invisible, apparaît sous forme d'une cupule, plus ou moins vaste suivant les cas.

Au point de vue histologique, la muqueuse présente sa constitution normale et Freund (1) a fait remarquer qu'elle garde toujours ses caractères et ne se cutanise jamais. Il pense que cela tient à l'humidité entretenue par l'urine. Waldeyer a vu que l'épithélium intestinal étalé à l'air se comporte de même et ne s'épidermise pas. Il fait remarquer combien cette constatation est importante pour l'histoire du développement des tissus.

Les ouvertures des uretères qui se voient à la surface de la tumeur sont d'ordinaire beaucoup plus rapprochées que normalement, de l'extrémité de l'urèthre. Il y a donc atrophie relative du trigone. Tous les organes de la région présentent de même un certain degré d'atrophie. Le bassin a le plus souvent (Vrolik) un diamètre antéro-postérieur diminué. Le pubis est la partie la plus touchée. Son corps est très réduit, ses branches sont indépendantes, faibles et verticales au lieu de s'incliner obliquement en dehors. Il en résulte une diminution du trou obturateur. On a remarqué au milieu de cette atrophie du bassin, la solidité exagérée que prend l'articulation sacro-iliaque, comme pour compenser l'absence de symphys pubienne. Il en résulte que la démarche n'est pas trop troublée.

Les organes génitaux externes sont assez forte-

(1) Freund. *Arch. f. Gynakol*, 1873.

ment altérés. Chez l'homme, le pénis court, parfois mais rarement divisé, offre tout à fait l'aspect d'un épispadias très avancé. On y voit le jabot préputial ordinaire à cette dernière malformation. Le scrotum est peu développé, assez souvent vide de ses testicules restés en ectopie.

Chez la femme, le clitoris est la plupart du temps divisé, formant deux petits tubercules rosés d'où partent des petites lèvres rudimentaires. Les grandes lèvres réunies à leur partie postérieure sont séparées en avant. Le vagin souvent normal est un peu reporté en avant. La cloison vésico-vaginale est mince. Les organes sont mal soutenus et il n'y a pas jusqu'ici d'exemple qu'une femme ait accouché sans avoir, à la suite, du prolapsus. Les fonctions génitales sont, en effet, compatibles avec l'exstrophie et les grossesses menées à bien ne se comptent plus actuellement. Chez l'homme, il n'en est pas de même, et si les désirs persistent, leur satisfaction est bien difficile.

En présence de la multiplicité des lésions de la sphère génito-urinaire, on est forcé d'admettre que toute la partie postérieure de l'embryon a été frappée d'un trouble évolutif. Les différenciations ne se sont presque nulle part produites d'une façon régulière. Il y a une sorte d'échelle entre les différents organes et, parmi tous ces troubles, c'est le bouchon de Tourneux qui a été le plus frappé.

Tout ceci se rapporte à des exstrophies typiques, mais relativement simples. Dans certains cas, les monstruosités sont beaucoup plus complexes. Un

exemple fort concluant parmi ces derniers est ce qu'on appelle l'exstrophie du cloaque interne. Dans ces cas, on a une absence de l'éperon périnéal et un arrêt de développement de la paroi abdominale comme dans l'exstrophie. On est en présence, en somme, d'une malformation dans laquelle la chute d'une membrane anale anormale a laissé un orifice qui commence au coccyx et qui finit à l'ombilic.

Dans d'autres cas, au contraire, on a des lésions beaucoup moins avancées. C'est ainsi qu'on peut avoir, comme on le verra plus loin, des exstrophies sous-symphysaires.

L'ÉPISPADIAS

Il semble que, aujourd'hui, les anciennes théories ne peuvent plus servir à l'explication de l'épispadias. Cette malformation peut et doit, comme l'exstrophie, profiter pour sa pathogénie, des nouvelles découvertes. On ne peut concilier, par exemple, l'histoire de la lame uréthrale avec la théorie de la torsion pénienne, par laquelle on expliquait l'épispadias, disant que la face ventrale du pénis d'un hypospade devenait dorsale par rotation de la verge sur son axe, transformant ainsi l'hypospadias en épispadias (1).

(1) Dolbeau s'élevait déjà contre cette théorie, montrant que l'urèthre passait nettement entre les corps caverneux pour se placer au-dessus d'eux et ne les contournait pas.

On vient de voir comment l'exstrophie peut s'expliquer par l'hypertrophie jointe à l'ectopie du bouchon cloacal. Tous les détails de l'épispadias peuvent de même être rapportés à l'ectopie de la lame uréthrale.

Prenons l'épispadias dans sa plus large acception. Il présente un pénis dont la face dorsale est creusée d'une rigole large, évasée, naissant au bout du gland et se terminant sous le pubis, à un orifice en forme de méat où commence l'urèthre postérieur.

La verge est aplatie, tant dans sa portion caverneuse que dans son extrémité balanique et souvent, disent les auteurs, elle paraît un peu tordue. Les corps caverneux ont assez fréquemment subi un certain degré d'atrophie.

« Ils n'ont pas une connexion aussi intime qu'à l'état normal ; ils sont juxtaposés, réunis par des liens fibreux et ne présentent pas le moindre écartement » (Dolbeau). Le gland se dresse au sommet d'une verge courte, appliquée la plupart du temps contre la paroi abdominale.

Le prépuce présente une forme très remarquable qui a beaucoup intrigué les observateurs. Il est la plupart du temps exubérant, long, épais, formant à la face ventrale du gland un gros jabot utilisé, comme on sait avec le plus grand bénéfice, dans la cure par le procédé du professeur Duplay (1). Ce prépuce est interrompu sur le trajet de la rigole épispadique, il a donc la forme d'un croissant dont les

(1) Société de Chir., 1880.

deux cornes vont se rattacher sur les côtés de l'urèthre et se continuer à ce niveau avec les téguments péniers.

Le plein du croissant est à peine relevé par un frein peu serré, qui peut être long et arriver jusqu'au bout du gland comme cela est figuré dans la figure 1 de la planche II du mémoire de Dolbeau ou, au contraire, petit, à peine saillant comme on le représente généralement. Cette portion ventrale du prépuce va donc pendre, plus ou moins librement, au-dessous du gland. Elle ressemble assez, la plupart du temps à la moitié dorsale d'un prépuce ordinaire alors que ses cornes offrent l'aspect d'un filet qu'on aurait fendu.

La rigole uréthrale est plus ou moins profonde, tapissée par une muqueuse normale se continuant avec la peau pénienne par une transition insensible plutôt que par un ourlet cutanéomuqueux.

L'orifice de l'urèthre postérieur est, en général, au fond d'une petite dépression de la peau du pubis et s'ouvre dans le fond de cette cavité comme le tuyau d'un entonnoir à l'extrémité de sa portion évasée. Cet urèthre serait la plupart du temps normal, comme Dolbeau a pu le constater de visu et correspondrait, terme ultime de l'épispadias, à la portion membraneuse. Les formations spongieuses sont, au contraire très peu développées.

Quelquefois, cependant, l'urèthre membraneux est comme relâché, admettant même le doigt. Il est probable que, dans ces faits, la lésion porte surtout sur les annexes contractiles du canal et que la

muqueuse a conservé ses dimensions normales.

Cet urèthre s'enfonce sous l'arcade pubienne et se rend directement dans la vessie.

Voici comment on peut, selon nous, rapporter les éléments de cette variété de malformations à une ectopie de la membrane anale. Le bouchon cloacal a évolué normalement et a créé un urèthre membraneux qu'on peut parfaitement considérer comme normal (Dolbeau), puisque ses imperfections ne portent que sur des détails et ne font pas essentiellement partie de l'épispadias.

Au contraire, le mur uréthral s'est mal développé. Après sa pénétration dans le bourgeon génital, il en a largement dépassé le centre (*Pl. I, fig. 6*). Il est venu se placer à la partie supérieure des corps caverneux, englobant le revêtement cutané de la face dorsale du pénis. A sa chute, il doit laisser sa place vide et si on suppose qu'il s'est incorporé les éléments cutanés situés au-dessus de lui, il est facile d'imaginer que sa disparition laissera une gouttière située à la partie supérieure de la verge. Il ne peut pas en être autrement si on veut bien admettre que le renflement de cette lame, qui doit former la lumière uréthrale, arrive dans son ectopie jusqu'au fourreau de la verge. Les bords de cette gouttière ne se souderont jamais, et l'urèthre sera en épispadias, c'est-à-dire constituera une rigole au-dessus des corps caverneux, plus ou moins parfaitement réunis au-dessous. Nous pouvons assez légitimement supposer que cette ectopie de la lame uréthrale peut se produire, puisque personne ne doute de la production

d'un phénomène semblable dans l'hypospadias. Tout le monde admet aujourd'hui que cette dernière anomalie vient d'un défaut dans la pénétration du bourgeon génital par la lame uréthrale. Nous avons donc le droit d'admettre que cette lame peut s'enfoncer trop, puisqu'il est aujourd'hui considéré comme certain qu'elle peut ne pas s'enfoncer assez.

Nous pouvons aussi, sans aucune difficulté, dire que les corps caverneux se soudent au-dessous de la lame ectopée. Normalement, la moitié ventrale du tubercule génital offre, à un moment donné, une gouttière dont les bords se soudent ensuite, laissant le raphé comme trace de leur suture ; pourquoi ne se souderaient-ils pas aussi, quand la gouttière est plus profonde, c'est-à-dire a traversé tout le bourgeon ?

L'ectopie de la lame uréthrale peut donc expliquer ce que Guyon (1) appelait « la transposition de l'urèthre sur la face dorsale du pénis. » Elle explique de même les malformations du prépuce, dont la théorie de l'éclatement par pression de l'urine, récemment encore soutenue par Kaufmann et par Thiersch, ne peut, en aucune façon, rendre compte.

Qu'on se rappelle le développement de l'urèthre balanique. C'est une production de seconde main, en quelque sorte. L'invagination du mur épithélial se fait en deux temps. Dans un premier moment, le cordon épithélial s'enfonce dans la paroi pénienne, dans un second, il attaque le gland, et, ce second stade

(1) Guyon. Thèse d'agrégation.

est contemporain du développement du prépuce. Nous avons insisté sur ce fait que le frein est en quelque sorte la trace cicatricielle de la pénétration de la lame uréthrale dans la région du gland. Toutes les fois que cette lame sera en ectopie, le filet se déplacera avec elle.

Nous venons d'admettre que la lame uréthrale, dans le stade pénien de son évolution, avait passé entre les corps caverneux pour se placer au-dessus d'eux. Quand cette lame poussera dans le gland son prolongement balanique, cette annexe sera de même reportée à la face dorsale du gland et y creusera une gouttière. C'est à ce niveau qu'elle coupera le prépuce et, par conséquent, qu'elle devrait produire un frein. Celui-ci, par suite de la disposition même de l'urèthre, devenu gouttière au lieu de rester tube complet, ne sera plus constitué que par deux brides latérales. La moitié ventrale du prépuce sera également touchée par l'invagination de la lame de Tourneux, dans une mesure plus ou moins large. La trace de ce passage constituera donc un nouveau filet, dont les dimensions seront réglées par celles de l'invagination épithéliale alors que le prépuce pourra continuer à se développer plus ou moins largement en avant de ce frein.

Cette explication de l'épispadias par ectopie de la lame uréthrale montre encore comment il se fait que l'urèthre postérieur reste normal : ce dernier est produit par l'évolution du bouchon cloacal qui, dans le cas considéré doit forcément subir une évolution normale puisque ses anomalies amènent l'exstrophie.

Tout ce qu'il peut présenter, dans l'épispadias, c'est peut être un léger déplacement qui le rapproche de la symphyse avec, au besoin, un certain degré d'hypertrophie mais à peine marquée.

Nous avons ainsi cherché à expliquer la variété la plus complexe d'épispadias. Dans les cas moins avancés, qualifiés d'épispadias pénien, l'ectopie qui cause tout, se produit un peu plus en avant et la lame uréthrale, restant normalement placée dans une portion de son étendue, cesse de l'être dans sa partie antérieure pour donner les mêmes anomalies que précédemment.

Dans la variété la plus simple, épispadias ou fissure balanique ; la malformation ne touche plus que le rempart balanique, tout le reste évolue normalement sauf, cependant, que l'urèthre pénien est reporté trop près de la face dorsale du pénis.

On peut donc, avec cette simple notion de l'ectopie de la lame uréthrale, expliquer toutes les malformations connues sous le nom d'épispadias de l'homme.

MALFORMATIONS INTERMÉDIAIRES A L'ÉPISPADIAS ET A L'EXSTROPHIE. — LES ÉPISPADIAS DE LA FEMME

Après avoir cherché à expliquer d'un côté l'exstrophie, de l'autre l'épispadias, il paraît utile de réunir dans une étude générale les différentes malformations de la membrane anale et de ses dérivés et

de montrer comment on peut passer par une série de transitions, de l'épispadias le plus simple (fissure balanique de Dolbeau) à l'exstrophie la plus compliquée, (exstrophie du cloaque interne).

Entre ces deux termes existe une échelle dont chaque degré nous est fourni par une observation puisée dans la littérature chirurgicale. Hache (1), dans un mémoire très important et très compendieux, a déjà montré que la série est régulière. Les découvertes embryologiques récentes, un certain nombre de faits nouveaux, permettent de tirer aujourd'hui de cette idée un parti plus complet et de montrer mieux comment les différents cas sont réunis, au point de vue pathogénique, comme ils le sont au point de vue anatomo-pathologique.

Pour faire cette étude, nous allons choisir les malformations du sexe féminin. La femme présente en effet, une organisation génitale moins complexe à ce point de vue, et la science nous offre quelques observations précieuses.

On pourra ainsi avoir plus de simplicité dans la description, outre l'avantage d'être plus complet et de réunir dans un même chapitre les malformations uréthrales des deux sexes.

Epispadias clitoridien (Pl. II, fig. 2). — Le premier degré des malformations uréthrales, c'est l'ectopie simple des auteurs. Dans ce cas, la portion dérivée de la membrane anale qui doit former

(1) Hache. — *Revue de Chirurgie*, 1888.

l'urèthre, au lieu de rester localisée dans la moitié inférieure du tubercule génital le traverse pour ainsi dire de façon à se placer sous les pubis, plus ou moins au-dessus du clitoris. Les dimensions du canal resteront normales, il s'égarrera simplement au-dessus de sa place ordinaire et tout le reste se passera normalement. L'orifice vaginal, le vestibule vulvaire (à part le défaut de méat), le clitoris, sont parfaits, le dernier seulement tend à se rapprocher de l'anus.

On ne connaît qu'une observation de ce genre rapportée par Coustou (1). Gosselin semble cependant en avoir observé d'autres exemples, mais ne le dit pas d'une façon précise. Il appelait simplement l'attention des élèves sur ces cas, « assez fréquents, » disait-il, qui peuvent offrir une difficulté pour le « cathétérisme ».

Cette observation manque de détails. On peut en déduire que la malformation était simple et que, hors la transposition de l'urèthre et du clitoris tout était normal. Nunez (2) en a conclu qu'on devait considérer cette anomalie comme une ectopie de l'urèthre, car elle ne lui paraît pas offrir les éléments exigés par la définition donnée par le professeur Guyon (3): « L'épispadias est une ouverture fissuraire plus ou moins étendue, de la paroi supérieure de l'urèthre » avec ectopie de ce canal ».

(1) Coustou. — Soc. anat. (Voir plus loin observation I).

(2) Nunez. — Th. de Paris, 1883.

(3) Guyon. — Th. d'agrég., 1863.

Il nous semble, au contraire, qu'on peut facilement trouver dans la disposition indiquée trop vaguement par Coustou les deux éléments de Guyon. La deuxième, l'ectopie est manifeste.

La première peut cependant être trouvée. Qu'on regarde, en effet, la coupe verticale d'une vulve. (Pl. II fig. 1) On peut facilement, par la pensée, supposer le tubercule antérieur du vagin, prolongé jusqu'au bord des petites lèvres, de sorte que la cavité génito-urinaire que constitue la vulve devient formée par un conduit génital et un conduit urinaire séparés. Ce dernier a pour paroi supérieure le clitoris, et pour parois latérales les petites lèvres. Il peut être assimilé à l'urèthre penien du mâle. Si ce canal est reporté au-dessus du clitoris, il manquera de paroi supérieure, le clitoris lui devenant sous-jacent. L'uretère manquera donc de plafond et nous aurons ainsi un véritable épispadias. C'est pourquoi nous n'hésitons pas à ranger l'anomalie de Coustou, tout-à-fait analogue à celle que nous venons de supposer, parmi les cas d'épispadias. A cause de son homologie avec la variété balanique ou pénienne de l'homme, nous l'appellerons épispadias clitoridien et nous le considérerons comme la forme la moins avancée de cette malformation chez la femme.

Au point de vue pathogénique cette dénomination est également justifiée, car elle est due à une ectopie de la portion la plus rapprochée de l'ombilic, des dérivés de la membrane anale : bouchon cloacal, et lame clitoridienne en tout homologue de la lame uréthrale. Ces formations traversent le bourgeon

génital dont elles auraient dû respecter le dos, et se fixent immédiatement au-dessous de la symphyse. Si on avait constaté sur le clitoris les traces d'une sorte de raphé ou d'une gouttière analogue à un épispadias masculin, on aurait une preuve manifeste de l'hypothèse que nous proposons, malheureusement l'observation est trop succincte.

Épispadias sous-symphysaire (Pl. II, fig. 3). — Une observation de M. Richelot (1) nous offre un cas de malformation un peu plus avancée. L'urèthre est encore au-dessus du clitoris, mais au lieu de s'ouvrir à la base de cet organe par un véritable méat, de telle sorte que les deux portions sous-symphysaires et rétro-symphysaires de l'urèthre soient normalement constituées, la première de ces deux moitiés est malformée. Sa paroi supérieure n'existe pas et il n'y a là qu'une gouttière aboutissant à un urèthre rétro-symphysaire normal.

Il y a donc, en résumé, ectopie et absence d'une portion de paroi supérieure, donc, épispadias.

Ce deuxième degré de la malformation considérée mérite donc le nom d'épispadias sous-symphysaire. Ici, il n'y a pas de contestation possible, les éléments du problème se présentent d'une façon trop évidente pour qu'il y ait même lieu à la moindre discussion.

(1) Voir Obs. II.

Épispadias rétro-symphysaire (Pl. II, fig. 4). — L'observation de Dohrn (1) semble mériter le nom d'épispadias rétro-symphysaire. Dans ce cas, il s'agit d'un urèthre situé au-dessus du clitoris divisé en deux moitiés. L'organe apparaît de chaque côté à l'extrémité de la petite lèvre. Il y a donc ectopie. Il y a, de plus, absence de toute la paroi supérieure de l'urèthre. Il ne reste plus en somme de paroi supérieure, car l'orifice urinaire représente un grand infundibulum à vaste ouverture antérieure, se terminant, postérieurement, après un trajet de trois centimètres environ, à un sphincter qui n'est que relâché. Nous sommes donc autorisé à considérer ce fait comme un cas d'épispadias. Ce n'est pas encore une exstrophie, bien que nous soyons exactement à la limite. La paroi vésicale antérieure est intacte, en effet, et vue par la cavité, il est probable que la vessie se montrerait complète. Tout donc nous autorise à ranger cette fillette parmi les épispades. Elle présente le troisième et dernier degré de l'épispadias féminin, nous l'appellerons rétro-symphysaire ou total, car tout l'urèthre est en épispadias. Il n'y a plus aucune portion de paroi supérieure.

On trouve dans le compte rendu du Congrès de Chirurgie de 1892, une observation de M. Auffret (2) qui paraît se rattacher à ce degré de malformation. Nous la rangerons donc dans la classe des épispadias rétro-symphysaires. La jeune fille dont il s'agit

(1) Voir observation III.

(2) Voir observation IV.

ne présentait pas de paroi urétrhale supérieure, et l'infundibulum urétrhal aboutissait à un sphincter très relâché ; plus relâché même que dans le cas de Dohrn. Néanmoins, la paroi vésicale était complète, ce qui ne permet pas d'appeler exstrophie une semblable malformation. Il en est de même de l'observation de Himmelfarb. (1).

Nous avons ainsi parcouru les trois degrés de l'épispadias féminin. On voit que chacun d'eux rapproche la malformation de l'exstrophie. Un pas de plus, qu'au défaut de paroi urétrhale supérieure s'ajoute une absence, si faible soit-elle, de la paroi vésicale antérieure, et on aura une véritable exstrophie. Si l'absence de paroi vésicale ne laisse ouverte que la portion sous-symphysaire de la vessie, on aura une exstrophie sous-symphysaire, malformation qui nous semble parfaitement caractérisée, et qui existe réellement, comme on va le voir, bien que Richelot ait déclaré que « l'exstrophie sous-symphysaire est un problème insoluble ».

Mais avant de quitter l'épispadias, il est bon de rapprocher cette anomalie dans les deux sexes.

Il est évident que notre épispadias clitoridien représente assez fidèlement un épispadias pénien. Dans ces deux cas, la portion d'urèthre qui vient de l'allantoïde est normale, celle qui provient de la membrane urétrhale (ou son homologue clitoridienne) est malformée, et en ectopie au dessus des corps caverneux.

(1) *Arch. f. Gynak.*, 1893. — Voir observation V.

Mais les deux autres degrés de l'épispadias femelle n'ont pas d'homologue chez le mâle.

En effet, ils sont créés au dépens de la portion de l'urèthre qui provient du bouchon cloacal, par une ectopie en même temps qu'une hypertrophie de ce dernier.

Une pareille malformation n'a pas jusqu'ici été constatée chez l'homme, à notre connaissance du moins, et ne peut guère être constatée car elle supposerait des lésions considérables des régions membraneuse et prostatique. On conçoit difficilement vu la disposition des organes, qu'on puisse voir l'absence du plafond de l'urèthre postérieur sans que la symphyse soit fortement touchée, la région uréthrale désorganisée. Les seules observations un peu analogues qu'on rencontre sont celles dans lesquelles il y a épispadias pénien avec augmentation du calibre de l'urèthre postérieur. On peut bien dire qu'il y a eu dans ces cas un peu d'hyperthrophie du bouchon de Tourneux, mais celle-ci n'a pu être assez considérable pour faire disparaître la paroi supérieure, trop bien protégée dans le sexe mâle et dont l'absence donnerait infailliblement l'exstrophie.

C'est cette même raison anatomique qui empêche la production chez l'homme des exstrophies sous-symphysaires dont on va maintenant lire la relation.

Exstrophie sous-symphysaire (Pl. II, fig. V). — Il importe d'abord de s'élever contre l'opinion déjà citée de Richelot, pour qui l'absence de symphyse

est une condition essentielle d'exstrophie. La définition classique de l'exstrophie implique simplement l'absence d'une portion plus ou moins étendue de la paroi vésicale antérieure et de sa couverture musculo-cutanée avec hernie de la face postérieure de la vessie par l'hiatus ainsi constitué. Or, la paroi vésicale antérieure s'étend depuis l'orifice interne de l'urèthre jusqu'au sommet de la vessie et on peut lui considérer trois régions :

1° Région supérieure, la plus considérable, située au-dessus de la symphyse ;

2° Région retro-symphysaire ;

3° Région sous-symphysaire.

Chacune de ces régions peut être atteinte par l'exstrophie.

Si le bouchon cloacal, suivant la pathogénie que nous proposons, empiète sur la paroi antérieure jusqu'au niveau où doit se produire la symphyse pubienne, il laissera à sa chute un orifice qui sera limité supérieurement à l'arcade pubienne et on aura absence de la peau, de la muqueuse vésicale et des tissus interposés dans toute la région comprise entre le pubis et le tubercule génital plus ou moins rapproché de l'anus. Par cet orifice sous-symphysaire, la muqueuse de la face postérieure de la vessie fera hernie et on aura bien réellement une exstrophie sous-symphysaire, le premier degré de l'exstrophie.

Rien n'autorise à ranger ces faits parmi les épispadias : il y a plus qu'un épispadias puisqu'il manque une petite portion de la vessie. Nous rapportons

quatre observations de ce vice de conformation (1). On y trouvera, entre autres, l'observation de Nunez qualifiée par cet auteur d'épispadias et que l'absence de paroi vésicale sous-symphysaire nous engage à rapporter ici,

Exstrophie (Pl. II, fig. VI). — Que l'hyper-trophie du bouchon de Tourneux soit plus considérable, sa chute va laisser libre l'emplacement où devaient s'édifier la vessie rétro-symphysaire et la symphyse, on aura les exstrophies inférieures, nombreuses dans la science et dont il est inutile de rapporter ici des observations. Dans les cas types, on a une tumeur peu volumineuse, répondant au bas-fond vésical. Son bord supérieur n'atteint pas l'ombilic et il existe une portion plus ou moins grande de paroi vésicale antérieure, au-dessus de l'hiatus. La paroi primordiale a, dans ces cas, acquis une partie de son développement, l'ombilic, l'ouraque et le sommet de la vessie ont pu se constituer.

On arrive enfin aux cas, de beaucoup les plus nombreux, où l'absence de paroi antérieure est complète. C'est là le cas type cité plus haut dans l'étude générale de la pathogénie de l'exstrophie.

Exstrophie compliquée d'autres malformations. — Il n'entre pas dans le plan de ce travail d'étudier les complications que peut présenter l'exstrophie,

(1) Voir obs. VI, VII, VIII, IX.

cependant, il est impossible de passer sous silence les abouchements de l'intestin dans l'exstrophie et les observations dites d'*exstrophie du cloaque interne*. Ces deux faits sont sous la dépendance des troubles dans le cloisonnement du cloaque.

L'intestin s'abouche dans une exstrophie quand il existe, outre l'hypertrophie du bouchon de Tourneux, un défaut de coalescence des replis de Rathke. Il est facile de comprendre que les deux cavités communiqueront plus ou moins largement si ces deux replis restent indépendants dans une portion de leur étendue. La partie d'intestin située au-dessous de l'orifice de communication, peut avorter, de sorte que l'on aura, non plus une communication entre les deux divisions du cloaque, mais un abouchement de l'une dans l'autre.

L'exstrophie du cloaque interne, telle qu'elle est rapportée dans une belle observation de notre excellent ami, M. Curtillet (1), chef de clinique chirurgicale, suppose que le cloisonnement du cloaque ne s'est pas produit, à cause de l'absence des replis de Rathke et de l'éperon périnéal et que la membrane anale s'est, de son côté, hypertrophiée comme dans une exstrophie.

On aura alors un vaste cloaque tel qu'il était au début du développement. L'absence de l'éperon entraîne celle du périnée et de ses édifications génitales de sorte que, à la chute du bouchon de Tourneux, il y aura, du bord postérieur de l'anus à l'ombilic, une

(1) Curtillet. *Arch. Prov. de Chir.*, 1893.

vaste déhiscence laissant apparaître la paroi postérieure du cloaque primitif entéro-génito-urinaire.

Nous avons ainsi parcouru et rattaché les différentes anomalies que peuvent présenter dans leur développement la membrane anale et ses dérivés et montré comment, depuis l'épispadias jusqu'à l'exstrophie du cloaque, il existe une série d'échelons permettant de monter insensiblement jusqu'à des vices considérables du développement. Mais nous avons vu, d'autre part, que l'ordre chronologique de la production de ces malformations est exactement inverse. L'exstrophie se produit tout à fait au début du développement, l'épispadias à la fin.

LES FISSURES VÉSICALES SUPÉRIEURES ET L'ECTOPIE VÉSICALE

Il existe encore deux sortes de malformations se rattachant à l'exstrophie : ce sont les fissures vésicales supérieures et l'ectopie.

Fissures vésicales supérieures. — On pourrait les qualifier des exstrophies sans épispadias. Ce sont des faits très rares et nous n'en avons trouvé que quatre dans la littérature médicale (1). Ici, on a au-dessous de l'ombilic, immédiatement contre lui ou plus bas, une ouverture de la paroi vésico-abdominale comme dans l'exstrophie. A travers cette déhiscence la paroi postérieure de la vessie fait hernie, conservant ses caractères ordinaires dans l'exstrophie. L'hiatus abdomino-vésical a un bord inférieur

(1) Voir observations, X, XI, XII, XIII.

formé par la partie inférieure de la paroi abdominale qui existe, ainsi que les pubis, sur une étendue plus ou moins grande. L'urèthre existe au-dessous de la symphyse, de sorte que les deux orifices de l'urèthre et de l'exstrophie sont séparés par un pont de paroi antérieure vésico-abdominale.

L'explication de ce fait, par la théorie que nous proposons, paraît de prime abord impossible. On peut cependant donner à cette malformation, une pathogénie tout à fait semblable.

La membrane anale, ou plutôt le bouchon cloacal est encore là le coupable. On a supposé jusqu'ici que le bouchon avait une forme vaguement circulaire donnant à l'exstrophie sa forme la plus ordinaire. Rien ne s'oppose à ce que cet amas cellulaire prenne la forme d'un 8 de chiffre, offrant deux boucles, l'une inférieure petite, l'autre supérieure grande, réunies par un tout petit pont. Le petit amas inférieure constituera l'urèthre, la chute de la masse supérieure créera l'orifice de l'exstrophie, et si le point de réunion de ces deux cavités est très petit, la paroi abdominale pourra se souder et se constituer ainsi d'une façon plus ou moins parfaite. Nous sommes donc tentés d'expliquer les exstrophies supérieures par l'existence dès les premiers stades embryonnaires d'une sorte d'annexe du bouchon cloacal s'élevant au milieu de la paroi abdominale, et se trouvant séparée ensuite de la cavité uréthrale par un pont de paroi abdominale.

On pourrait encore penser à une sorte de duplicité primitive du bouchon cloacal. La membrane

anale pourrait être constituée par deux moitiés situées l'une en avant de l'autre et séparées par un petit pont de somatopleure: dès lors, l'extrémité postérieure une fois formée, on trouverait en avant du bouchon cloacal typique un deuxième foyer épithélial qui jouirait des propriétés évolutives de la membrane anale ordinaire, tomberait comme elle une fois son évolution achevée laissant ainsi dans la paroi abominale et la vessie un orifice exstrophique.

Estopie vésicale. — Nous voici maintenant en présence d'une anomalie qui ne paraît pas être liée à une malformation de la membrane anale. Il semble que, ici, l'ébauche des organes, la muqueuse vésicale et la peau se sont formées à leur place ordinaire, sinon avec leur constitution normale. Il existe une muqueuse vésicale, circonscrivant une cavité sans déformation, qui se continue par un urèthre et recouverte par une peau qui a revêtu, ici l'aspect muqueux, là une apparence cicatricielle. L'épispadias se montre parfois, ailleurs le plafond de l'urèthre n'est que muqueux, dans un autre cas il est formé d'une membrane cicatricielle.

Nous rapporterions volontiers ces troubles évolutifs à un arrêt de développement des produits des protovertèbres à la suite duquel les muscles et les aponévroses ne s'étant pas développés, la paroi ventrale est restée mince et insuffisante. La vessie a donc fait hernie au dehors mais, comme elle a une solidité suffisante, elle résiste au traumatisme et à la distension autrefois tant incriminés.

CHAPITRE IV

DISCUSSION DES THÉORIES PROPOSÉES

THÉORIES MÉCANIQUES

Il est facile de renverser la théorie du traumatisme intra-utérin.

Il est rare que les femmes accusent un choc capable de donner lieu à un pareil résultat ; bien peu de mères d'exstrophiques ont dans leur passé un coup semblable au coup de corne de l'observation de Roose.

L'opinion qui a prévalu le plus longtemps est celle de la rétention d'urine ou, ce qui revient au même, de l'occlusion primitive de l'allantoïde.

Mille raisons, pourtant, combattent contre elle.

La première est la présence des malformations qui accompagnent l'exstrophie : atrophie du bassin, faible développement des organes génitaux etc... La présence de la gouttière épispadique est dans cet ordre d'idées le grand argument. Malgré la meilleure volonté du monde, il est impossible d'admettre qu'un excès de pression interne, fasse éclater d'un seul coup toute la paroi vésico-ouracale jusqu'à l'ombilic et tout le plafond de l'urèthre. Ce n'est pas ainsi que se produisent généralement les lésions des réservoirs distendus, quand ils viennent à se rompre.

On constate au contraire, que les cavités remplies voient leur paroi s'hypertrophier, si bien que, si la rupture pouvait avoir lieu, elle se traduirait par un orifice probablement étroit, avec une épaisseur relativement considérable du reste des parois. De plus, au lieu d'une vessie petite, on aurait au moins la trace de la distension primitive.

La distention vésicale simple a d'ailleurs été observée ; Depaul (1) a montré que la vessie devenue énorme peut amener la dystocie et Gillette (2) a consacré un nouvel article à cette question, montrant que l'occlusion uréthrale peut même ne pas amener de distention vésicale. Tout tend donc à prouver que l'exstrophie par distention vésicale ne peut exister.

Reste un dernier argument ; l'absence de la cause d'obturation uréthrale. Bien rares sont les cas où on

(1) Depaul. *Gaz. hebdomadaire*, 1860.

(2) Gillette. *Union médicale*, 1875.

a trouvé dans l'urèthre des exstrophés la trace du diaphragme qui pouvait avoir amené la distention.

Contre l'opinion de l'hydropisie allantoidienne primitive existe encore une raison : la connaissance des faits de l'ouverture de l'intestin dans l'exstrophie. Comment la sécrétion urinaire pourra-t-elle faire éclater le réservoir si celui-ci communique avec les organes digestifs ?

Comment du reste, le liquide resterait-il dans l'allantoïde puisque l'ouraque ne s'oblitére guère avant la fin du quatrième mois ? S'il y avait rétention, le liquide ne s'échapperait-il pas par l'orifice ouracal avec moins d'effort qu'il ne lui en faut pour faire éclater la paroi de la vessie et de l'hypogastre.

THÉORIES PATHOLOGIQUES

Celle-ci n'a eu que peu de représentants. S'il s'agissait là d'une maladie destructive des organes fœtaux, il serait bien curieux que cette sorte de sphacèle se produisit toujours au même endroit. Les parois antérieures de l'abdomen, de la vessie et de l'urèthre ont-elles donc une faiblesse de vitalité toute spéciale.

On ne conçoit que très difficilement comment une semblable destruction se produit sur un domaine de forme aussi particulière. Pourquoi ne voit-on pas des phénomènes semblables au niveau de l'intestin,

des poumons ? On a bien des hernies de ces organes, mais nous ne connaissons qu'un cas où il y ait eu, dans l'appareil digestif, une véritable exstrophie. Il s'agit d'un fœtus monstrueux dont la cavité gastrique communiquait avec l'extérieur par un orifice dorsal postérieur. A supposer même qu'on trouvât la cause de cette localisation à contours bizarres et toujours fixes, il faudrait encore savoir quel genre de maladie peut amener un pareil processus et on serait bien embarrassé, semble-t-il, d'en donner la pathogénie.

Les brides amniotiques qu'on rencontre quelquefois sont remarquables par un grand caractère, leur extrême variabilité de siège et de forme ; tantôt elles occupent une région, tantôt une autre et il n'existe aucune cause connue qui puisse déterminer leur fréquence à la région vésicale. Quand bien même la proximité du cordon les provoquerait plus souvent en ce point, il resterait encore à dire pourquoi elles atteindraient toujours la même portion, une large surface hypogastrique avec un long prolongement urétral. De plus, elles déforment les organes auxquels elles adhèrent, mais ne les détruisent généralement pas.

La maladie destructive de Velpeau, pas plus que les adhérences pathologiques de Quatrefages ne peuvent donc donner la clé de l'exstrophie. Comme les causes mécaniques ne sont pas meilleures, il faut la demander aux théories embryologiques, celles qui cherchent dans une déviation du type normal la raison de cette anomalie.

THÉORIES TÉRATOLOGIQUES

Est-on en présence d'un arrêt ou d'un vice de développement ? L'évolution embryologique s'est-elle arrêtée en route ou a-t-elle été déviée de son type normal ? La réponse n'est pas douteuse : l'arrêt de développement n'est pas soutenable. Il n'est besoin que de songer à la fente de l'urèthre pour bien voir que cette division du dos des corps caverneux n'est pas la persistance d'un état normal de l'embryon à un stade quelconque.

Il faut donc admettre que les différenciations sont viciées et qu'il se produit dans la sphère vésicale un véritable trouble de l'évolution.

On est amené ainsi à comparer le développement normal à ce développement pathologique et la science doit chercher à expliquer le dernier par le premier et non, comme elle l'a fait trop souvent le premier par le dernier.

La plupart des explications données jusqu'ici sont ruinées par ce seul argument qu'elles reposaient sur des connaissances embryologiques aujourd'hui reconnues fausses. Tout ce qui a été dit sur ce sujet avant l'étude de la membrane anale et de ses dérivés ne peut plus être admis. C'est ainsi que la théorie de Retterer basée sur la duplicité primitive de l'ébauche allantoïdienne est en contradiction formelle avec les données de Tourneux.

Ce sont les opinions plus récentes de Keibel et Gilis, qui demandent à être examinées de plus près.

Théorie de Keibel. — On ne saurait trop féliciter Keibel d'avoir appliqué la donnée de la membrane anale à la pathogénie de l'exstrophie. Il semble que ce soit un pas de géant fait dans l'histoire de cette affection. C'est là, pour nous, le nœud de la question qui ne pouvait actuellement être posée sur un terrain plus sûr.

Mais, l'opinion de Keibel nous semble passible de quelques reproches. Le premier, le plus sérieux, c'est que la simple fissuration de la membrane anale, sans hypertrophie de cette dernière, ne suffit pas à tout expliquer. Comme la membrane doit tomber entièrement, sans laisser de formation durable, qu'elle soit pleine ou fissurée, cela n'a pas d'importance, puisque dans les deux cas elle laissera une ouverture avec ses dimensions ordinaires.

On peut attaquer aussi l'origine de cet orifice.

La fissuration de la ligne primitive ne se rencontre pas fréquemment. Il est possible toutefois que Keibel l'ait constatée et cet argument n'a pas grande force. Mais ce qui ruine sa théorie, c'est ce que nous savons de l'étendue la membrane anale par les travaux antérieurs; la portion du cloaque qui passe dans la vessie ne peut avoir pour limite le bouchon de Tourneux (1).

(1) Voyez page 50.

Théorie de M. Gilis. — M. Gilis paraît avoir négligé la distinction fondamentale faite par M. Vialleton entre les deux portions de la paroi vésicale du cloaque primitif et qui sont : une bande de paroi primordiale au voisinage de l'ombilic, en arrière d'elle la membrane anale. Ordinairement, ces deux formations évoluent d'une façon bien différente, la dernière reste petite, relativement au développement des autres parties environnantes et tombe entièrement, la première prend une très grande extension et sert à l'édification de toute la région sous-ombilicale. On ne peut admettre, avec M. Gilis, que la membrane anale remonte normalement jusqu'à l'ombilic. Keibel, du reste, ne l'a pas dit. Pour que cette opinion fut exacte, il faudrait que cette membrane anale se clive pour donner d'un côté la paroi vésicale, de l'autre la paroi antérieure de l'abdomen. Or, rien dans l'évolution de cette formation, telle qu'elle nous est connue d'après les auteurs qui s'en sont occupés, ne permet d'admettre un semblable clivage.

La pathogénie que nous proposons d'après les idées de M. Vialleton nous semble présenter un certain nombre d'avantages.

Elle est parfaitement en rapport avec les connaissances actuelles de l'embryologie et de la tératogénie.

Elle explique d'une façon assez simple toutes les malformations dont la science possède la relation et cela sans recourir à des hypothèses compliquées ou à ces vues de l'esprit que Virchow appelait des « explications mystiques ». Elle repose entièrement

sur une seule malformation primitive, l'hypertrophie de la membrane anale.

Est-ce à dire, cependant, qu'elle suffise à tout expliquer? Evidemment non. La pathogénie des vices congénitaux est partout incomplète et il ne peut en être autrement dans l'état actuel de la science. Il est bon de répéter ici, que dans l'évolution de la région ano-génitale, nous ne connaissons encore que les premiers stades, ceux qui correspondent à l'édification des premières ébauches des organes. Il arrive un moment où tout change si rapidement et d'une manière si complète, que l'observateur ne peut suivre le développement du reste de ces organes. Nous ignorons complètement les stades avancés de l'évolution des produits des protovertèbres, les lames musculaires, les tractus vasculaires et nerveux et un grand nombre d'autres parties dont la connaissance précise est indispensable à toute explication complète d'une malformation.

L'embryologiste n'a donc pas le droit de dire : les choses se passent de telle façon ; il peut seulement avancer que, dans l'état actuel de la science, l'explication qu'il propose est possible en ne tenant compte que des faits connus.

OBSERVATION I

(Coustou, *Bul. Soc. An.*, 1875.)

X... Marguerite, 43 ans.

Au bout de 2 mois de séjour à Lariboisière pour fibrome

utérin, cette femme est prise de rétention d'urine. Quand on veut la sonder on trouve une anomalie que nous n'avons trouvé signalée nulle part, mais sur laquelle, paraît-il, M. Gosselin a souvent appelé l'attention de ses élèves, le canal de l'urèthre venait s'ouvrir au-dessus du clitoris.

OBSERVATION II

(Richelot. *Union médicale*. 1886.)

Marguerite M..., 6 ans. Porte un épispadias de la partie antérieure de l'urèthre..., ni Guyon, ni Gosselin n'ont pu rendre l'intégrité de la fonction et j'ai le droit, dans le cas présent de compter sur une guérison complète.

Les grandes lèvres divergent à leur partie supérieure. Le clitoris est divisé en deux tiges rosées qui divergent comme elles et s'unissent à angle au-dessous des pubis. A chaque tige est annexée une petite lèvre. Dans l'espace que ces parties laissent libre entre elles, on voit, au lieu du vestibule, une gouttière ouverte en haut : c'est la portion ante-symphysaire du canal dont la paroi supérieure fait défaut. Cette gouttière se termine au milieu de l'ogive pubienne en se continuant avec la portion rétro-symphysaire qui paraît bien conformée, de calibre normal et s'ouvre dans la gouttière par un orifice placé exactement au point de convergence des tiges clitoridiennes. Cet orifice que ferme l'adossement de la muqueuse admet une bougie comme le ferait l'urèthre normal. La vessie paraît avoir une certaine capacité. Au-dessus du canal, entre les grandes lèvres est une surface cutanée, déprimée, correspondant à la symphyse ; la palpation ne révèle pas d'écartement des pubis. L'enfant garde partiellement ses urines. Elle sent le besoin, court pour le satisfaire et peut se retenir un instant.

OBSERVATION III

(Dohrn. *Zeitsch. f. geburtsh. und. gynækol.*, 1886.)

Il s'agit d'une jeune fille de 16 ans, présentant une incontinece d'urine complète quand elle est couchée. Quand elle est debout, l'écoulement involontaire ne se produit qu'au bout d'une ou deux heures.

A l'examen on trouve des grandes lèvres peu saillantes, un mont de Vénus peu saillant. Le périnée est large, les petites lèvres ne se réunissent pas en avant. Le clitoris et son capuchon sont divisés sur toute leur longueur. Au-dessous des deux racines du clitoris est un orifice urétral dilaté, perméable au doigt, le cathéter pénètre à trois centimètres jusqu'au sphincter qui est relâché.

OBSERVATION IV

(Auffret. Congrès de Chirurgie, 1892)

Eglantine 19 ans. C'est une forte jeune fille blonde, d'une santé parfaite (elle ne se rappelle pas avoir été malade) d'une intelligence ouverte, très active et très entendue dans un commerce où elle seconde sa mère. Ses parents se portent bien ; les ancêtres sont morts âgés ; elle a deux frères bien portants ; un troisième est mort à l'âge de trois ans d'une bronchite. On affirme qu'il n'y a aucune infirmité urogénitale dans la famille. Cette jeune fille au contraire perd ses urines depuis son premier âge. Sa mère n'y a point attaché

d'importance tout d'abord, croyant à une mauvaise habitude assez commune dans le bas-âge. Vers ses trois ans elle consulta un médecin qui traita l'enfant par des cautérisations (?). Un second qui a été pendant de longues années le médecin de la famille introduisit des sondes, prescrivit des douches, des bains, de la noix vomique. Mais il ne semble pas qu'ils se soient rendu, ni l'un ni l'autre, un compte exact de la nature de l'infirmité. Quelle est donc la cause de cette incontinence ?

Eglantine perd ses urines dans toutes les positions : couchée, assise, dans la station verticale et dans la marche ; mais elle les perd plus sur le dos, que debout, plus en marchant que dans l'immobilité verticale.

Les positions qu'elle recherche le plus volontiers, parce que ce sont celles dans lesquelles elle perd le moins, sont le décubitus latéral gauche, sa posture favorite quand elle s'endort, et la station assise les jambes croisées ; puis dans l'ordre du moins au plus : la station verticale le décubitus dorsal, la marche. Somme toute elle perd plus d'urine le jour que la nuit.

Il ressort évidemment de ce que nous venons de dire qu'elle les retient dans une certaine mesure. Malgré un écoulement incessant elle urine dans un vase quatre à cinq fois dans la journée et émet chaque fois un demi-quart de verre. Après avoir accompli la miction pendant laquelle elle vide complètement sa vessie, il y a un temps de repos plus ou moins long (une demi-heure à une heure,) pendant lequel elle ne perd rien, puis l'écoulement involontaire recommence, puis enfin le besoin redevient impérieux, elle doit le satisfaire à tout prix sous peine de s'inonder complètement. Elle ne se réveille jamais la nuit, pendant laquelle elle dort, au dire de sa mère « comme un rocher ». Mais aussitôt réveillée, c'est un besoin intolérable que ramène la conscience d'elle-même ; elle émet alors un quart de verre, le double de ce qu'elle rend dans les moments de la journée.

Quand elle commande l'émission, elle le fait en jet non en

bavant. On prévoit qu'en chantant, en sautant, en toussant surtout elle se mouille davantage. Davantage aussi quand elle a bu de la bière, du cidre, du thé, liquides dont elle s'abstient généralement.

Elle n'éprouve, du reste aucune douleur, aucune gêne, que celle d'être mouillée. Elle se tient avec la plus grande propreté à laquelle sa mère très attentive l'a habituée ; elle use de parfums pour combattre une odeur d'urines qui n'a, après tout, rien d'ammoniacal.

Nous avons fait essayer les urines, elles n'ont aucun caractère particulier.

Elles ne sont pas irritantes ; car sauf une légère rougeur un peu sombre de la face interne des cuisses, il n'y a ni démangeaisons, ni plaques d'eczémas, ni intertrigo.

A un examen superficiel de la région génito-urinaire, la malformation saute aux yeux ; il n'y a ni mont de Vénus ni clitoris. La moitié supérieure des grandes et des petites lèvres fait défaut il n'y a pas de tubercule urinaire, le méat a la forme d'une fente ; on dirait une petite bouche. On aperçoit une légère saillie de muqueuse rosée. Il y a enfin un prolapsus utérin.

Voyons en détail chacune des parties :

Méat, Région vestibulaire, Clitoris. Le méat affleure la ligne inférieure du pubis. Point de tubercule urinaire mais une fente horizontale de 0,01, légèrement sinueuse, ayant la forme d'une bouche dont la lèvre inférieure déborde légèrement et fait la moue, pas assez, cependant pour ne pas laisser voir un peu de muqueuse rosée.

Pas de trace de clitoris, mais une surface lisse, glabre, triangulaire à base supérieure, large vestibule sans mont de Vénus.

Canal de l'Urèthre. L'examen du canal de l'urèthre offrait un grand intérêt. En déprimant légèrement la lèvre inférieure du méat, le doigt pénètre sans effort et après un court trajet, dans la vessie qui paraît être normale et de dimensions ordinaires.

La fente urétrale étant un peu en retrait de lasymphyse, dès que le doigt l'a franchie, il en sent la face inférieure qui n'est point disjointe, et n'en est séparé que par une couche extrêmement mince qui se continue sans interruption avec la muqueuse du col. Il n'y a point de procidence, ni à vrai dire, de saillie de la muqueuse vésicale, donc pas d'exstrophie, la vessie étant normale. Cependant on aperçoit au-dessous de la lèvre supérieure une portion de muqueuse rosée exulcérée, comme un bourgeon extrêmement sensible. L'épiderme vestibulaire, immédiatement au-dessus de la lèvre supérieure, se plisse avant de devenir lisse.

Nous répétons avec intention que le doigt introduit dans le méat, la pulpe tournée vers la symphyse, ne sent qu'une toile mince au lieu de la paroi généralement si épaisse du canal de l'urètre, paroi qui a conservé ses qualités normales en bas et sur les côtés.

Vulve. La difformité la plus apparente est celle qui intéresse la vulve. Les grandes lèvres, comme une parenthèse, forment deux replis de 0,09 de haut, écartés de 0,045 environ quand les jambes sont rapprochées mais de plusieurs centimètres quand les jambes s'écartent car leurs extrémités supérieures, au lieu de se rejoindre de partout se portent franchement en dehors et laissent entre elles une surface plane, demi infundibuliforme, sans trace de clitoris. Et en effet, les petites lèvres qui mesurent à peu près 0,025 de hauteur sont à l'état de replis flottants, d'auricules encadrant la fente urétrale et l'orifice vaginal.

Par l'orifice ovale de l'hymen, très dilaté, non détruit, sort fréquemment l'utérus qui fait saillie sur une longueur de 0,06 à 0,07 environ, et qui, du reste se réduit aisément. La chute utérine n'apparaît que lorsque la malade a marché pendant quelques heures. Jamais dans la matinée, toujours entre midi et deux heures ; mais elle se réduit aisément dans le décubitus dorsal.

En résumé, les points les plus importants sont : absence de paroi supérieure de l'urètre, affaiblissement sinon absence

du sphincter vésical en haut ; absence du muscle ischio-clitoridien et affaiblissement au moins de la portion supérieure du constricteur du vagin ; atrophie du bulbe.

OBSERVATION V

Himmelfarb d'Odessa. Zur oper. Behand. der inc. urinæ urétr. urspr. beim Weibe, *arch f. gynæk* 1893

Jeune fille de 17 ans et demi, se plaignant d'incontinence complète d'urine ayant existé dès la petite enfance. Jusqu'à 14 ans, aucune opération radicale ne fut tentée. A ce moment elle entra dans un hôpital où elle resta un an et demi. Pendant ce temps elle fut opérée six fois sans résultat appréciable. La malade quitta l'hôpital à peine améliorée et le faible résultat disparut si vite qu'un mois après il n'en restait plus de traces. Alors la malade vient à Kiew où elle fut traitée six mois par l'électricité également sans résultat.

A son entrée dans mon service on note l'état suivant :

Bonne constitution et aucune altération des viscères profonds.

Menstruation régulière toutes les trois semaines et indolore depuis l'âge de 14 ans.

L'examen des organes génitaux donne : Les grandes lèvres qui en arrière sont tout à fait normalement réunies au moyen du *frénulum labiorum* s'écartent en haut et viennent, sur la peau du mont de Vénus de telle sorte que entre leur bord supérieur il existe un intervalle de 4 centim. Le mont de Vénus ne présente pas non plus son élévation ordinaire. Il est aplati. Les petites lèvres, parallèles aux grandes, sont également séparées à leur commissure antérieure de telle sorte que le frein et le prépuce du clitoris qui se forment par leur réunion manquent complètement. Le gland du

clitoris manque également. On ne trouve nulle part de racines du clitoris. Il n'est pas possible de dire avec certitude s'il existe de racines du clitoris rudimentaires ou bien si le clitoris manque complètement. Entre les lèvres écartées, se trouve le vestibule du vagin enfoncé profondément au-dessous de la symphyse avec l'ouverture de la vessie béante et encore plus enfoncée. Le méat urétral ne présente pas de bourrelet à son pourtour, c'est-à-dire, qu'il lui manque les replis muqueux qui l'entourent à l'état normal. Au pourtour du méat, on observe de petites cicatrices lisses, traces des opérations antérieures. L'examen au moyen du cathéter montre que l'urèthre est court et large. Le cathéter ne trouve pas la plus petite résistance au niveau du col vésical de sorte que le sphincter-vésical est ou bien rudimentaire ou bien complètement absent. Au-dessous du méat se trouve l'entrée du vagin.

OBSERVATION VI

(Moricke. *Zeitsch. f. Geburs. und. Gynæk.*, 1880)

Fille de 22 ans. Incontinence complète depuis l'enfance, moins absolue dans la position assise, les jambes serrées, symphyse pubienne bien conformée. Mont de Vénus normal. Entre l'extrémité supérieure des grandes et petites lèvres est une fente tapissée par une muqueuse très adhérente à la symphyse et au fond de laquelle on voit un orifice largement béant d'où s'écoule continuellement l'urine et qui permet facilement d'introduire le petit doigt dans la vessie qui est petite et épaisse. Il n'y a pas d'urèthre. Les organes génitaux internes sont normaux.

Après plusieurs opérations, Schröder arrive à constituer un urèthre et à permettre à la malade de conserver ses urines pendant quelques heures.

OBSERVATION VII

(Kleinwachter, *Monatsch. für Geburtshunde*, 1869)

Jeune fille de 14 ans. Le clitoris est divisé en deux moitiés qui commencent à la partie inférieure d'un orifice en entonnoir conduisant dans la vessie. Cet orifice laisse facilement pénétrer un doigt dans la vessie, dent la paroi antérieure, très courte, remonte derrière la symphyse normale. La paroi vésicale postérieure qui a sa longueur habituelle fait légèrement hernie en dehors, à travers l'orifice en question.

L'hymen est normal, l'utérus bien conformé. Incontinence complète dans la position horizontale, moins absolue dans la verticale. La malade n'accepte pas d'intervention.

OBSERVATION VIII

(Gosselin, *Gazette des Hôpitaux*, 1851)

Dans ce cas, il existe un vice de conformation beaucoup moins prononcé qu'il ne l'est habituellement. L'orifice vésical est situé immédiatement au-dessous de la symphyse pubienne dont l'articulation est d'ailleurs beaucoup plus lâche que dans l'état normal mais n'offre pas, cependant, l'écartement extrême qu'on observe ordinairement dans l'exstrophie. Cet orifice d'un centimètre et demi environ d'étendue ressemble beaucoup à un orifice urétral qui serait très dilaté. La muqueuse ne fait qu'une simple saillie dans une partie seulement de la circonférence. La malade peut retenir ses

urines pendant un certain temps, mais une fois que le besoin d'uriner se fait sentir, elle est obligée d'y obéir immédiatement. Le clitoris, comme pour se conformer à l'écartement qu'ont éprouvé les branches du pubis, se trouve divisé en deux parties situées toutes deux parallèlement au-dessous de l'orifice anormal et munies de deux prépuces assez bien conformés, de sorte qu'elles ressemblent moins à deux moitiés de clitoris qu'à deux clitoris distincts et même assez développés. Au-dessous de ces deux clitoris et entre eux, existe un orifice vaginal dont la dimension est à peine supérieure à celle de l'orifice vésical et qui est fermé par une membrane muqueuse résistante perforée à son centre. La personne est d'ailleurs assez bien réglée et paraît avoir une propension assez marquée aux rapprochements sexuels.

Les pubis sont réunis, il est impossible de constater la trace d'une séparation. Le cas présent offre cette différence essentielle avec les observations connues où les pubis considérablement éloignés l'un de l'autre, sont unis par d'épais ligaments.

Le sacrum est plus long, le coccyx plus incurvé que d'ordinaire. On peut attribuer cette longueur inusitée à la situation très antérieure des organes génitaux. Le cordon ombilical émergeait plus bas que d'habitude, immédiatement au-dessus de la tumeur et par le même orifice.

A la surface de la tumeur, d'apparence tout-à-fait glandulaire, se voyait une quantité considérable de liquide lubrifiant qui la préservait de l'irritation causée par le passage de l'urine. La masse présentait des changements de volume en rapport avec les efforts de l'enfant, ses cris. Au moment où par suite de son départ, je perds l'enfant de vue, la tumeur semblait diminuer par l'envahissement de l'épiderme sur une partie de son étendue et j'avais cru pouvoir en conclure qu'avec des soins, en éloignant les causes d'irritation, une portion plus considérable pourrait être couverte et préservée de la même manière. Elle était peu sensible, pouvait être touchée doucement sans exciter de la douleur.

OBSERVATION IX

(Nunez et Méricamp. Thèse de Nunez, Paris 1882)

Alphonsine E..., 27 ans, entre à l'hôpital Necker, service de M. le professeur Guyon, salle Sainte-Cécile, le 25 mars 1881. C'est une jeune fille d'une assez bonne apparence, mais d'une intelligence plus que médiocre et d'une grande pusillanimité. Sa santé a toujours été bonne.

Il n'existe dans sa famille, ni chez ses ascendants, ni chez ses collatéraux, aucun vice de conformation.

La malade nous raconte que, depuis sa naissance, elle perd involontairement ses urines. C'est au plus si elle peut les retenir un quart d'heure, parfois une demi-heure. Mais l'incontinence varie suivant les positions qu'elle prend.

Lorsqu'elle est couchée, les urines s'écoulent sans cesse ; elle ne peut les retenir quelque temps, qu'à la condition de croiser les jambes avec force. L'incontinence est surtout manifeste pendant la nuit, et, au réveil, le lit est complètement mouillé.

Assise, Alphonsine peut garder l'urine pendant un quart d'heure environ ; mais, chose remarquable, c'est pendant la position debout, pendant la station, que l'incontinence est la moins prononcée ; la malade n'urine, en pareil cas, que toutes les demi-heures. Aussi recherche-t-elle la position debout ; mais, dès qu'elle vient à marcher, l'urine s'écoule et il en est ainsi tout le temps de la marche.

Il est à peine besoin de dire que l'incontinence s'exagère au moindre effort ; qu'elle a été particulièrement exagérée pendant une coqueluche survenue vers l'âge de dix-huit mois.

Habituellement, l'urine s'écoule en bavant, mais lorsque la miction ne s'est pas accomplie depuis une demi-heure,

l'urine est projetée avec une certaine force. Parfois, la malade fait des efforts pour retarder la miction ; en pareil cas, elle éprouve une sensation pénible qui l'oblige à satisfaire son besoin.

L'examen des parties génitales révèle deux malformations : la première, « congénitale » ; la seconde, « acquise ».

Étudions d'abord les malformations congénitales, mais constatons auparavant, que malgré l'écoulement presque continu de l'urine, il n'existe aucun érythème, même le plus léger, preuve que l'urine a conservé son acidité et ses caractères normaux.

L'odeur exhalée est celle des femmes à fistules vésico-vaginales. La région vestibulaire est considérablement modifiée ; c'est en vain que nous recherchons le tubercule urinaire, en vain que nous recherchons le clitoris. A la place du méat et du vestibule se trouve un orifice considérable à travers lequel fait hernie un globe couleur de pourpre. Cet orifice a sensiblement la forme d'un fer à cheval ; sa portion courbe ou supérieure est immédiatement appliquée contre l'ogive pubienne qui la circonscrit. Le doigt, introduit dans l'orifice en question, sent à merveille la résistance opposée par l'arcade osseuse ; celle-ci est simplement doublée d'un tégument aminci qui, en avant, se continue avec le tégument, aminci aussi, de la paroi antérieure du pubis. La portion inférieure du même orifice est plane, elle repose sur le rebord antérieur de la paroi supérieure du vagin ; paroi dépressible, comme chacun sait. Ce rebord antérieur s'offre à nous sous un aspect spécial. Loin d'avoir partout la même épaisseur, il est comme composé de deux bourrelets aplatis, de forme sensiblement triangulaire qui, par leur base, s'appuient sur la petite lèvre correspondante, et dont le sommet se dirige vers le grand axe de la vulve ; les sommets de chacune de ces saillies triangulaires sont reliés comme par un pont membraneux, de 3^m/_m de long et d'un peu moins de 1^m/_m d'épaisseur.

Ce pont membraneux est exactement situé sur la ligne mé-

diane. A travers cet orifice, fait saillie comme un demi-globe, d'aspect velouté, d'une rougeur excessive, comparable comme aspect à celle d'un pannus de la cornée, ce globe dépasse le niveau de l'ogive pubienne et s'avance jusqu'au pont membraneux, lequel se trouve en avant du plan symphysaire. La saillie s'exagère lorsque la malade fait des efforts, lorsqu'elle tousse, lorsqu'on lui dit de pousser; mais la tumeur est facilement dépressible; le doigt introduit dans l'orifice, la repousse facilement en arrière et, par ce moyen, on pénètre dans une cavité assez spacieuse; si l'on considère que c'est par ce large orifice que s'écoule l'urine, cette cavité que l'index peut explorer, est évidemment la vessie, et le globe purpurin ne peut être que la paroi postérieure de la vessie dont la muqueuse, excessivement vascularisée, est « en introversion » et se montre au dehors.

Cette manœuvre est très pénible pour la malade; la muqueuse vésicale herniée est, en effet, d'une sensibilité excessive et le moindre contact est des plus douloureux.

Il n'existe point d'écartement des pubis, la symphyse pubienne est complète, ainsi que nous l'a révélé une palpation minutieuse.

Cet orifice ne serait-il qu'un simple orifice vésical? Aurions-nous affaire à une variété rare d'exstrophie de la vessie dans laquelle la symphyse pubienne existant, l'exstrophie serait sous-pubienne? Nullement. Dans l'exstrophie sous-pubienne, la vessie communique avec l'extérieur par un simple orifice, l'urèthre manque totalement; or, ici, l'examen nous révèle que la paroi inférieure de l'urèthre existe, que seule la paroi supérieure fait défaut, qu'en un mot il y a épispadias.

Lorsqu'on refoule le globe vésical hernié, on aperçoit cette paroi inférieure; elle dépasse de 5 à 6 millimètres environ le plan symphysaire normal, et l'on peut la suivre à l'œil, l'espace d'un centimètre et demi; elle repose, comme la paroi inférieure de l'urèthre normal sur l'extrémité antérieure de la paroi supérieure du vagin.

Mince au milieu, au niveau du pont membraneux, elle s'épaissit sur les parties latérales; elle est remarquable par sa vascularisation bien moins considérable cependant que celle de la muqueuse vésicale herniée; cette vascularisation a, du reste, été notée chez l'homme épispade.

Mais l'épispadias est-il complet, en d'autres termes la fissurè s'étend-elle sur toute la paroi supérieure de l'urèthre? Il est manifeste que cette partie de la paroi uréthrale supérieure qui déborde en avant le plan symphysaire manque; mais en est-il de même de la partie rétro-symphysaire de la paroi supérieure? A priori, cette paroi ou quelque chose d'analogue doit exister, sans cela la malade urinerait à travers les tendons antérieurs de la vessie dans la cavité de Retzius; et de fait le doigt introduit dans l'orifice sent, à ce niveau un plan membraneux.

Mais ce plan représente-t-il la paroi supérieure de l'urèthre ou simplement la paroi antérieure de la vessie appliquée contre la face postérieure de la symphyse et dont la muqueuse se continue avec les téguments pré-symphysaires? La seule opinion raisonnable est que ce plan membraneux appartient à la paroi supérieure de l'urèthre rétro-symphysaire; seule la paroi supérieure de l'urèthre symphysaire fait défaut; et l'hiatus à travers lequel fait hernie le globe purpurin est l'orifice uréthral agrandi de tout le territoire vestibulaire. Ces vices de conformation ne sont pas les seuls. La vulve présente des malformations multiples. Réunies au niveau de la fourchette, les grandes lèvres divergent par leur extrémité supérieure et se rendent sur les parties latérales du mont de Vénus. Les petites lèvres ont leur aspect ordinaire; mais au lieu de se réunir par leur extrémité supérieure, elles divergent à la façon des grandes lèvres et s'unissent par leur sommet, au sommet de la grande lèvre correspondante. De même elles sont plus grandes que d'habitude; elles se terminent, en effet, non au-dessous du pubis, mais sur la face antérieure de la symphyse, à un centimètre et demi de la ligne médiane. Dans l'intervalle qui les sépare à ce niveau,

les téguments sont modifiés. Au lieu d'un tégument épais, couvert de poils, reposant sur un pannicule graisseux, bien nourri, nous n'avons qu'une peau reposant presque sans intermédiaire sur le plan osseux symphysaire ; peau mince, glabre, striée de haut en bas, piquetée comme par des orifices glandulaires, circonscrivant en bas l'orifice urinaire, se continuant par le haut avec le tégument du mont de Vénus.

Quoiqu'il nous parût anormal que le clitoris partît de la face interne des petites lèvres ; nous avons voulu savoir si les deux tubercules muqueux limitant la partie inférieure de l'orifice urinaire ne seraient pas le clitoris bifide. Nous avons cherché à en provoquer l'érection ; mais nos efforts ont été vains. Donc, point de clitoris. Malgré son infirmité répugnante, la jeune fille a eu quatre rapports sexuels. Mais malgré le plaisir que lui faisaient les visites de son séducteur, elle n'a éprouvé à coïter aucune sensation voluptueuse. Jamais, par contre, elle n'a éprouvé de douleurs. Ce dernier point fit croire à l'absence d'hymen, mais celui-ci aurait été déchiré antérieurement lors de l'introduction d'un pessaire.

OBSERVATION. X

Coates. *Edimbourg méd. and. surg. journ.* 1805.

Fille accouchement gémellaire, deux mois bien portante ; à environ 1/2 pouce au-dessus du pubis s'échappe de l'abdomen comme à travers une ouverture de la ligne blanche qui semble former autour d'elle un ligament résistant, une substance spongieuse d'une extrême vascularité à surface inégale et granulée.

A la partie inférieure de cette tumeur émergent deux conduits, évidemment les uretères, présentant une légère proé-

minence et dont l'ouverture peut admettre un large crayon. L'urine s'en échappe goutte à goutte mais par moment, sous l'effet d'une pression interne, elle coule en jet durant quelques secondes, surtout pendant les efforts et les cris de l'enfant. — Les grandes lèvres n'ont pas de commissure elles s'unissent distinctement et nettement par une extrémité arrondie, plus haut que normalement et, au lieu de remonter vers le pubis, elle divergent et se terminent à deux pouces environ de chaque côté.

Il y a beaucoup d'analogie entre la nature des nymphes et celle des grandes lèvres. Elles n'ont pas de commissure et se présentent sous forme de petits corps irréguliers à peu près triangulaires, situés plus haut que d'ordinaire. Les téguments qui les recouvrent sont plus forts que ceux des grandes lèvres mais sont loin d'avoir le revêtement villex ordinaire.

En séparant les nymphes, on trouve immédiatement sous les pubis une proéminence ayant quelques ressemblances avec un clitoris, mais en l'examinant on a trouvé que c'est le méat urinaire, profond de un demi pouce environ ; se dirigeant sous les pubis et conduisant à un cul de sac. Il n'y a pas de vestige de clitoris.

Le vagin est imperforé, l'anus plus antérieurement situé que de coutume car il est placé précisément au siège ordinaire du vagin. Le raphé périnéal, plus proéminent que d'ordinaire occupe toute la distance de l'anus à la symphyse pubienne.

OBSERVATION XI

Nebel, *Edimbourg med. and. surg. journal*, tome I.

L'enfant n'a vécu que trois jours.

Ombilic un peu plus bas que normalement entre lui et la partie supérieure de l'exstrophie un intervalle de 1 pouce

1/2. La vessie elle-même est située plus haut que d'ordinaire et se montre totalement distincte des parties externes de la génération. Celles-ci étaient extrêmement simples et consistaient seulement en une fente située à la partie inférieure de l'abdomen, si étroite qu'on pouvait difficilement l'apercevoir. Le vagin était perforé et conduisait normalement à un utérus d'aspect normal.

OBSERVATION XII

Braun. *Arch. f. klin. Chir.* 1892.

Fille de 15 ans, présentant une tumeur arrondie, du volume d'une pomme reinette, à la partie inférieure de l'abdomen. Sèche, lisse, couverte de cellules épidermiques, elle offrait au milieu une petite surface granuleuse. C'était la paroi postérieure de la vessie dont la portion supérieure se trouvait en place. La réduction était possible et laissait voir un orifice de six centimètres de hauteur sur sept de largeur. La vulve était normale, le clitoris remplacé par plusieurs tubercules. Il existait un urèthre avec ses dimensions et sa forme ordinaires, qui menait sans difficultés dans la vessie. Les uretères se voyaient à la partie inférieure de la portion vésicale exstrophée. Après deux opérations antoplastiques, la malade peut être considérée comme guérie. Elle présentait pourtant un peu de cystite.

OBSERVATION XIII

Froriep (Citée par Braun)

La partie inférieure de la paroi abdominale était normale, couverte d'une peau sans modification spéciale.

Plus haut se trouvait une ouverture de un pouce un quart de diamètre, à bords gonflés en bourrelet, qui menait dans une cavité profonde de un demi-pouce. Son fond était formé par une muqueuse rouge et ridée.

Quand l'enfant était couché tranquillement, la dépression s'accroissait ; s'il faisait un effort, le fond de sa cavité s'élevait et formait une saillie au-dessus de la paroi abdominale. Cette saillie s'exagérait par les cris ou les efforts violents et recouvrait presque l'hypogastre jusqu'au pénis. On voyait alors à la partie inférieure de la tumeur deux petites ouvertures mamelonnées, présentant les caractères des méats urétéraux. L'urine coulait par ces ouvertures. Quand la tumeur était réduite et que l'enfant était couché, le liquide s'accumulait dans la cavité vésicale et s'écoulait en bavant par l'hiatus abdominal.

Cette ouverture diminua progressivement de volume jusqu'à la mort de l'enfant qui arriva la troisième semaine. A ce moment, elle n'avait plus que trois quarts de pouce.

A l'autopsie, on trouva que la vessie manquait, dans sa région sus-symphysaire, d'une partie de sa paroi. Il restait au-dessus de l'orifice comme au-dessous une partie assez considérable de paroi antérieure. Le bas-fond, les méats urétéraux, toute la paroi postérieure, étaient normaux. Les urètres ne présentaient rien d'intéressant, l'un des reins avait un volume un peu prépondérant.

Le testicule droit était au fond des bourses, le gauche restait à l'anneau inguinal. Les canaux déférents et les vésicules séminales, le pénis et le scrotum n'offraient pas de malformation. L'urètre laissait facilement arriver dans la vessie un petit cathéter, ses différentes portions étaient parfaitement constituées. La symphyse était solide.

La paroi abdominale n'offrait d'autre anomalie que l'écartement des muscles droits au niveau de l'orifice. L'ombilic, le cordon et ses éléments étaient normaux.

OBSERVATION XIV

Kuster (*Berlin. Klin. Woch.*, 1876)

Enfant de 21 mois, présentant un épispadias complètement développé, avec gouttière uréthrale à la surface d'un pénis complètement atrophié. Division de la symphyse avec large hiatus dans les muscles abdominaux et absence de nombril. L'urèthre a une paroi inférieure grâce à une masse cicatricielle très mince réunissant les corps caverneux en partie séparés.

La symphyse offre une union ligamenteuse et la paroi antérieure de la vessie est formée par une cicatrice. Incontinence absolue. A la racine du pénis, il y a un rétrécissement qui ne peut être franchi que par les instruments les plus fins. Le sphincter vésical est absent ou divisé.

OBSERVATION XV

(Vrolik. *Mémoire sur quelques sujets d'anat. et de phys.*, 1822).

Enfant mâle de un an et demi, offrant une anomalie ressemblant extérieurement à une exstrophie mais avec des particularités non encore signalées. Les parents affirmaient que, pendant les six premières années de son existence, l'enfant avait rendu les urines par trois ouvertures dont la principale était le canal de l'urèthre, et dont les deux autres, étaient entre la verge et la tumeur ; ces ouvertures cicatrisées laissaient voir deux petites fossettes. Epispadias. Les pubis n'étaient pas réunis. Cette tendance à l'écartement s'étendait même plus haut, de manière que pendant une inspiration profonde il se produisait sur la ligne blanche, sous l'appendice xyphoïde, un écartement notable de près de deux pouces

54 ^{mm}/₈ de longueur, et de 5/8 de largeur, et qu'en promenant le doigt sur cette région, on s'assurait aisément de l'absence de toute bande aponévrotique. La tumeur même qui proéminait à la partie inférieure de l'abdomen et à laquelle aboutissaient les deux moitiés écartées du pénis était fusiforme, longue de un pouce 1/4, et large dans son plus grand diamètre de près de un pouce, portant à sa partie supérieure droite la cicatrice ombilicale. Elle était adhérente par ses bords au tégument, d'une rougeur inégale, la muqueuse de la partie inférieure, où la tumeur est le plus rapprochée du pénis étant plus foncée et couverte d'un peu de mucosité. La tumeur bombait sur l'abdomen mais au moment de la miction on voyait les fibres se raccourcir, la tumeur diminuer uniformément de volume. Il ne peut y avoir aucun doute que cette tumeur ne fut la vessie, et l'on conviendra volontiers que c'est là le premier ou le plus faible degré d'exstrophie.

OBSERVATION XVI

(Willaume. *Journ. de Corvisart*, 1814).

A la région pubienne existait une tumeur hémisphérique du volume de la moitié d'une pomme reinette, molle, livide, comme sugillée et recouverte de téguments fort minces, disparaissant par la pression et revenant sur elle-même. Elle était évidemment produite par la partie antérieure de la vessie faisant saillie entre les pubis, dont la symphyse, manquait en tout ou en partie, ce dont Willaume n'a pu s'assurer.

Au-dessous de la tumeur se dressait la moitié inférieure d'un gland sans prépuce, sur la face supérieure duquel se voyait une rigole faisant partie du canal de l'urèthre et laissant distiller l'urine goutte à goutte. Il n'y avait pas exstrophie vraie, mais la paroi hypogastrique n'était plus représentée que par une membrane mince et d'aspect cicatriciel appelant ce qu'on voit, dans certains cas de spina bifida.

OBSERVATION XVII

(Lichtheim. *arch. f. Klin. Chir.* 1873.)

Petit garçon de 8 ans. Au premier abord, la lésion ressemblait à une extrophie vésicale. Un examen complet montre que la tumeur épigastrique est constituée par la face antérieure de la vessie qui est complète. Cette face est revêtue d'une muqueuse offrant au microscope des glandes utriculaires à épithélium cylindrique. En réduisant la saillie vésicale, on constate dans la paroi abdominale un orifice à bords fibreux conduisant dans la cavité abdominale.

Le pénis est court, fendu sur sa face supérieure occupée par une bandelette muqueuse. Le gland présente une encoche supérieure et au-dessous un méat étroit conduisant à un urèthre également étroit et dont la paroi supérieure n'est formée, sur toute la longueur de la verge que par la muqueuse seule. L'urèthre passe au-dessous du ligament qui réunit les pubis écartés de 5 c/m.

Il y a contention parfaite de l'urine ; miction en un jet fin, légère sécrétion de la face externe de la tumeur.

OBSERVATION XVIII

(Stoll. *Médecine pratique*, 1809, tome II, page 261.)

Ce cas est rapporté trop brièvement pour pouvoir être utilisé et ne figure ici que pour mémoire.

CONCLUSIONS

I. — L'exstrophie de la vessie trouve son explication embryologique dans ce fait qu'une partie du réservoir urinaire a sa paroi antérieure commune avec la paroi abdominale (Keibel). Cette paroi commune est formée par une masse de tissus (bouchon cloacal de Tourneux) qui se désagrège et laisse à sa place un orifice faisant communiquer la cavité vésicale avec l'extérieur. Normalement, les dimensions de ce bouchon se réduisent dans la sphère uro-génitale au diamètre de l'urèthre.

II. — L'hypertrophie du bouchon cloacal coïncidant avec un arrêt de développement corrélatif de la paroi infra-ombilicale de l'abdomen, se produisant à une période très précoce du développement, amène l'exstrophie accompagnée d'épispadias.

III. — L'épispadias simple est dû à une malformation de même ordre. Dans ce cas, la lame uréthrale de Tourneux dépasse l'axe du tubercule génital et vient se porter sur la face dorsale de ce dernier où elle subit son évolution normale à la suite de laquelle l'urèthre se trouve reporté sur la face dorsale de l'organe et manque de paroi supérieure.

IV. — La genèse des malformations préputiales de l'épispadias s'explique bien par cette ectopie de la lame épithéliale.

Vu :

Pour le Doyen :

L'Assesseur,

A. GAYET.

Vu : le Président de la Thèse,

OLLIER.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 25 juillet 1894.

Le Recteur,

EM. CHARLES.

PLANCHE I

Fig. 1. — Coupe d'un embryon suivant la ligne primitive, avant la formation des aditus.

Fig. 2. — Coupe d'un embryon quand la membrane anale a effectué son mouvement de bascule, c'est-à-dire après la formation de l'aditus postérieur.

Fig. 3. — Le même après apparition de l'ébauche allantoïdienne.

Fig. 4. — Coupe d'un embryon après le cloisonnement du cloaque.

LÉGENDE

1 Ectoderme. — 2 Mésoderme. — 3 Entoderme. — 4 Membrane anale. — 5 Coelome externe. — 6 Reflet l'amnios, capuchon caudal — 6' Reflet de l'amnios, capuchon céphalique. — 7 Paroi primordiale comprise entre la membrane anale et l'amnios. — 8 Point d'origine de l'éperon rinéal. — 8' Eperon périnéal descendu (son extrémité est au contact de la membrane anale). — 9 Evagination allantoïdienne. — 10 Prolongement du coelome qui entoure l'allantoïde. — 11 Queue — 12 Cloaque interne. — 13 Vésicule allantoïde. — 14 Omblie intestinal. — 15 Omblie cutané. — 16 Portion antérieure de l'allantoïde intra-embryonnaire — 17 Sa portion postérieure.

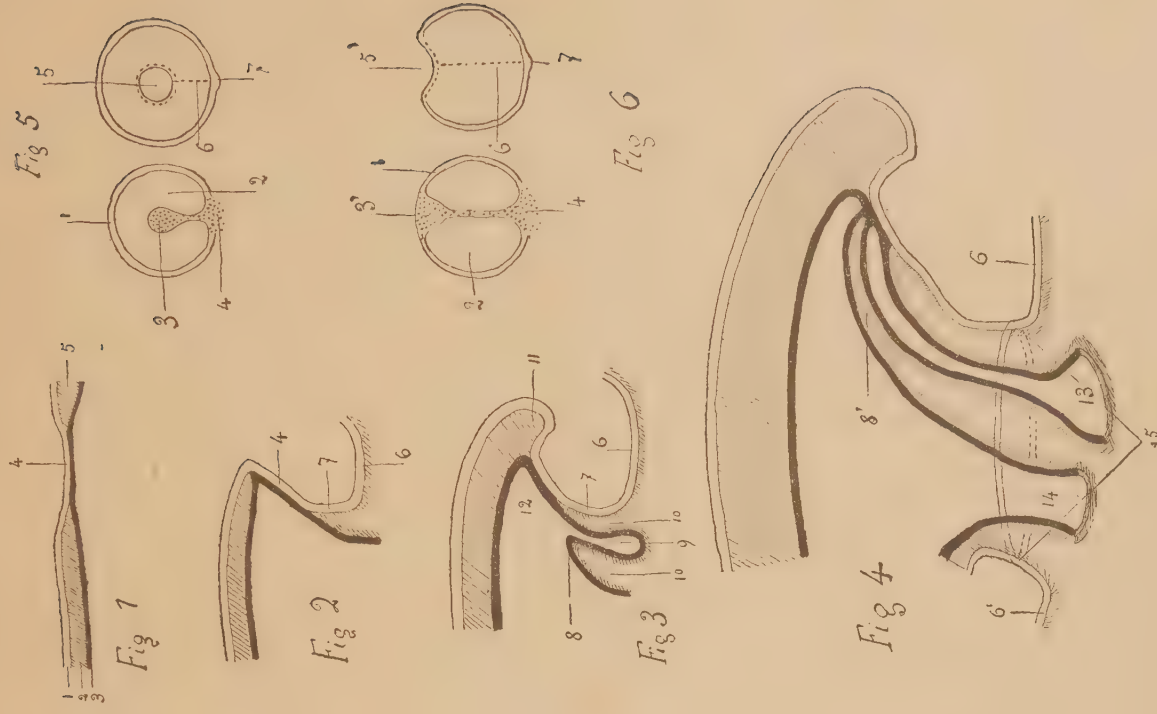
Fig. 5. — Evolution de l'urèthre pénien normal.

Fig. 6. — Evolution d'un urèthre en épispadias pénien.

LÉGENDE

1 Ectoderme du bourgeon génital. — 2 Mésoderme du même bourgeon. — 3-3' Lambe épithéliale de Tournoux, avec son renflement supérieur. — Point où elle se continue avec le bouchon cloacal. — 5 Cavité de l'urèthre avec son revêtement muqueux. — 5' La même en ectopie et sans paroi supérieure. — 6 Trace du passage de la lame épithéliale à travers le mésoderme du bourgeon. — 7 Trace de son passage à travers l'ectoderme, raphé.

Ces figures sont absolument schématiques et simplement destinées à faciliter la compréhension du texte.



E. B. et M. de Lys.

PLANCHE II

L'Epispadias et l'Exstrophie chez la femme

Fig. 1. — Coupe médiane d'une vulve normale.

Fig. 2. — Epispadias clitoridien.

Fig. 3. — Epispadias sous-symphysaire.

Fig. 4. — Epispadias total.

Fig. 5. — Exstrophie sous-symphysaire.

Fig. 6. — Exstrophie.

LÉGENDE

1 Urèthre. — 2 Clitoris. — 3 Vessie. — 4 Symphyse pubienne. — 5 Petite lèvre. — 6 Grande lèvre. — 7 Sphincter vésical. — 8 (ligne ponctuée) Paroi postérieure de la vessie herniée à travers l'orifice de l'exstrophie. — 9 Bord supérieur de l'hiatus vésico-abdominal.

Ces dessins sont absolument schématiques et n'ont aucune prétention à l'exactitude des détails. Le clitoris a été laissé non divisé de façon à rendre les choses plus claires et plus comparables à ce qu'on observe chez l'homme.

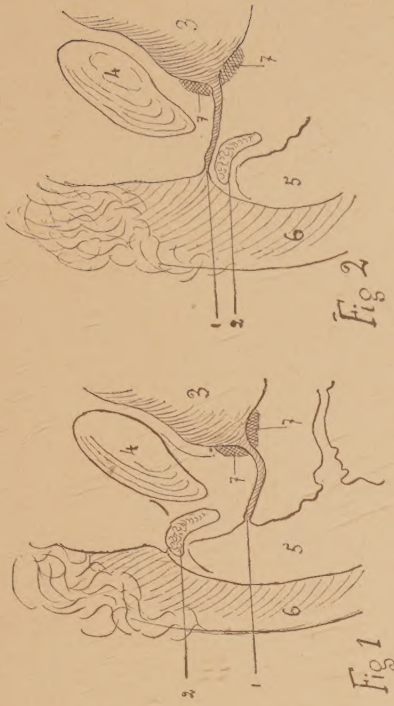


Fig 1



Fig 2

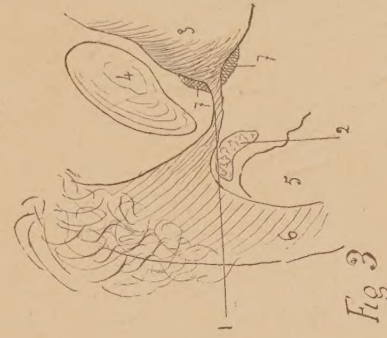


Fig 3

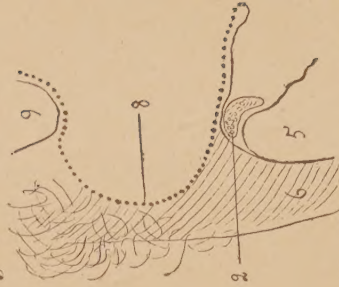


Fig 4

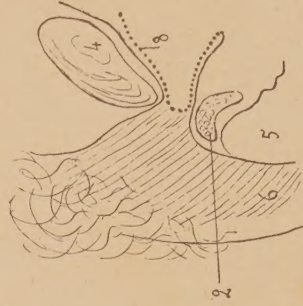


Fig 5



Fig 6

A. Allard del.

B. Dujon sculp.

